



Bordeaux ● Limoges ● Montpellier ● Nîmes ● Toulouse



Montpellier, *France*
October 10 - 12 2018



Second International Symposium on Cancer in People with Intellectual Disability

Second Symposium International sur les Cancers des Personnes Déficiences Intellectuelles





Second International Symposium on Cancer in People with Intellectual Disability

Second Symposium International sur les Cancers des Personnes Déficiantes Intellectuelles

Honorary Président / Président d'Honneur

Pr Jacques Rouëssé, Membre de l'Académie Nationale de Médecine

Local organizing committee / Comité local d'organisation

Jean Bernard Dubois, Bernard Azéma, David Azria, Corinne Bébin, Marie-Claire Bedos, Gérald Frangin, Sarah Habib-Hadef, Xavier Heber-Suffrin, Chantal Ouahmane, Anne Stoebner, Brigitte Trétarre, Olivier Claverie

Scientific Committee / Comité scientifique

Daniel Satgé, Vincent Cavallès, Stéphane Culine, Jean-Bernard Dubois, Hugo Dupont, Michel Fabbro, Raoul Hennekam, Bernard Guillot, Motoi Nishi, Susan Parish, Djea Saravane, Nicolas Sirvent, Irene Tuffrey-Wijne, Diane Willis

The second symposium on cancer in persons with intellectual disability is co-hosted by the **ONCODEFI association** and the **Cancéropôle Grand Sud-Ouest**. They want to thank here the different organizations whose support was decisive in the setting up of the symposium

Ce second symposium international sur les cancers des personnes déficientes intellectuelles est co-organisé par l'**association ONCODEFI** et le **Cancéropôle Grand Sud-Ouest**. Ils souhaitent ici remercier les différentes organisations dont le soutien a été décisif pour la mise en place de ce symposium

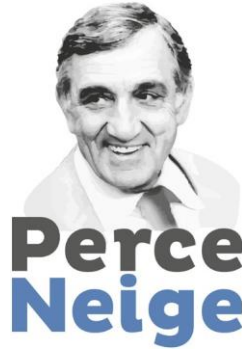
La caisse Nationale de solidarité pour l'Autonomie
La Fondation Perce-Neige
La Fondation Jérôme Lejeune
La Ville de Montpellier
Montpellier Méditerranée Métropole
Les Papillons Blancs du Cambrésis
L'Institut National du Cancer
Le Cancéropôle Grand Sud-Ouest
L'UNAPEI
L'UNAPEI 34
L'ADAPEI 04
APSH 34
La Ligue contre le Cancer Comité de l'Hérault
La Ligue Nationale contre le Cancer
L'Institut du Cancer de Montpellier ICM Val d'Aurelle
La Caisse d'Epargne
La Société SOFIVAL
L'Académie Nationale de Médecine
La Fondation Obélisque
L'Association Française d'Epargne et de Retraite
La Fédération Hospitalière de France - cancer
Les Compagnons de Maguelone
L'ESAT la Croix Verte

Nous remercions pour leur aide, l'association ADAGES, la MACSF et Allianz

Merci à tous les bénévoles qui se sont généreusement impliqués dans l'organisation du symposium

Avec le soutien de

Avec le soutien de la



Et tous nos remerciements

Under the patronage of Mrs Sophie Cluzel Ministry in charge of handicaped people

Sous le haut patronage de Madame Sophie Cluzel, Secrétaire d'Etat auprès du Premier Ministre chargée des personnes handicapées

Intellectual disability in itself is an inequality in life and it should not, must not, be accompanied by even more inequality when coping with cancer.

La déficience intellectuelle, en elle-même une inégalité face à la vie, ne doit pas, ne doit plus se doubler d'une inégalité face au cancer

*Agnès Buzyn
French Ministry of Health and Solidarities*

Chers collègues,

Nous avons le plaisir de vous accueillir au Second Symposium International sur Cancer et Déficience Intellectuelle. Après le succès du premier symposium, beaucoup nous ont demandé d'organiser ce deuxième symposium

Les interventions portent sur l'état des données scientifiques, sur les modalités de réponse qui sont actuellement proposées par différentes équipes, et sur les méthodes pour accompagner un résident déficient intellectuel atteint d'un cancer (particulièrement la première journée).

Il y a parmi vous les meilleurs experts dans ce domaine. C'est une occasion unique de rencontrer et d'échanger avec les différents acteurs impliqués au niveau national et international.

Je vous souhaite trois belles journées de travail et de rencontres constructives.

Professeur Jean-Bernard Dubois

Président d'Oncodéfi

Président du comité local d'organisation du symposium

Der Colleagues,

We have the pleasure to welcome you to the Second international symposium on cancer in people with intellectual disability. After the success of the first symposium in 2014, many asked us to prepare a second one.

Speakers have been chosen for their expertise and achievements on various fields, cancer prevention, screening, biology, genetics, treatment, adapted care, palliative care and tools on this large subject.

Among you are the best experts of the subject. It is a unique opportunity to meet and share experiences with different professionals involved in this field.

May we share three beautiful days of constructive work and meetings

Professor Jean-bernard Dubois

President of Oncodéfi

Chair of the local organizing committee

The support of people with disabilities suffering from a severe condition makes us question the limits of our health care system towards the most vulnerable people. Many actors have been vocal in calling for the specific requirements for the accompaniment of these persons to be taken into account throughout their path with the disease. Oncodéfi is one of them.

Oncodéfi has been committed for 7 years in their support of people with disabilities battling with cancer at all stages of their diagnostic and therapeutic path.

Being mindful in respecting people's rights, Oncodéfi has developed tools that allow them to access objective information, optimally responding to their needs thanks to their involvement in the development of these tools. It also supports an approach of education and training for health professionals so people with mental disabilities are able to access prevention and cancer detection measures, thereby reducing the loss of opportunity that they may encounter.

This respect for human beings is also present in Oncodéfi's involvement in research projects targeting the obstacles encountered throughout the journey of the disease and, practically.

One of the major concerns of Cancer Plan 2014-2019 is to give the same opportunities to everyone battling the illness.

This is why the National Cancer Institute is committed to supporting awareness of the vulnerabilities in the very construction of the measures it upholds. This is the case for the announcement measure, which identifies the necessary actors to be mobilized in order to accompany people when they are told that they are ill, and identify their specific needs. This is also the case in the current work on the authorization measures, for which a reflexion on the introduction of opposable criteria taking account of vulnerabilities is ongoing, or future work on the personalized care program.

In its will to act for the most vulnerable people, the Institute has initiated a reflexion to launch a call for proposals of projects which support the most vulnerable people in our community, including those with disabilities. Once proof has been made of their relevance, they will be able to be promoted on a national level.

The Institute is glad to be alongside Oncodéfi's for this symposium. I wish you to have many fruitful discussions.

Professor Norbert IFRAH
President of the National Cancer Institute.

L'accompagnement des personnes en situation de handicap atteintes d'une pathologie grave nous interpelle sur les limites de notre système de santé face aux personnes les plus vulnérables. Des acteurs se sont mobilisés pour permettre une prise en compte des spécificités nécessaires dans l'accompagnement de ces personnes tout au long du parcours face à la maladie. Oncodéfi est l'un d'entre eux.

Oncodéfi est investi depuis 7 ans dans leur accueil et leur accompagnement, lorsqu'elles ou ils sont atteints de cancer, tout au long de leur parcours diagnostique et thérapeutique.

Soucieux du respect du droit de la personne, Oncodéfi a développé des outils leur permettant alors d'accéder à une information objective, en répondant au mieux à leurs besoins grâce à leurs intégrations lors de la construction de ces outils. Il soutient également une démarche de formation et d'information des professionnels de santé pour que les personnes déficientes intellectuelles puissent accéder à la prévention et au dépistage des cancers et ainsi réduire les pertes de chance qu'elles pourraient encourir.

Ce respect de l'être humain se traduit également par l'engagement d'Oncodéfi dans des projets de recherche visant à vaincre les obstacles rencontrés tout au long du parcours face à la maladie et de façon concrète.

L'un des enjeux majeurs du plan cancer 2014-2019 est de donner les mêmes chances à tous face à la maladie.

C'est pourquoi, l'Institut national du cancer s'est engagé dans une démarche de soutien à la prise en compte des vulnérabilités dans la construction même des dispositifs qu'il porte. C'est le cas du dispositif d'annonce, qui identifie les intervenants à mobiliser pour les accompagner face à l'annonce de la maladie et l'identification de leurs besoins spécifiques. C'est aussi le cas dans les travaux actuels sur le dispositif d'autorisation, pour lequel une réflexion sur l'introduction de critères opposables tenant compte des vulnérabilités est en cours, ou des futurs travaux sur le programme personnalisé de soins.

Dans sa volonté d'agir pour les plus vulnérables, l'Institut a engagé une réflexion pour lancer un appel à projet de soutien aux interventions dans l'accompagnement des personnes les plus vulnérables, dont celles en situation de handicap, qui une fois la preuve faite de leur pertinence, pourront être promues au niveau national.

L'Institut est très heureux d'être au côté d'Oncodéfi pour ce symposium. Je vous souhaite de très fructueux échanges.

Professor Norbert IFRAH
Président de l'Institut national du cancer

The first international symposium on cancer in people with intellectual disability was held in Montpellier in 2014. It was an important subject since if the onset of a cancer seriously comes to disturb a person without intellectual difficulties, it becomes a particularly painful drama in patients affected by intellectual impairment: the complexity of the health care system, and of the human relationships that cancer produces, occur then to a person who doesn't possess, generally, the same resources as each and every one to cope with it. This symposium was remarkable because it came to answer the many gaps of screening, the diagnosis and the therapeutic and social care for this pathology.

It is normal that 4 years later a new point is to be made on this subject, sadly too neglected, and it will not be surprising that this second symposium takes place in Montpellier. The persons in charge of the Oncodéfi association which aim is the study of cancers among people with intellectual disabilities managed to mobilize a vast range of participants allowing to treat a great variety of themes. On the first day, aspects of care will be particularly developed approaching the problems of communication with patients, the practical realization of therapeutic and their care, place of caregivers and the institutions. The second day will be devoted to topics more strictly medical: epidemiology, prevention and screening, genetic links and biological specificities. A parallel session is added during which the difficulties of the care pathway will be especially raised. Lastly, the third day specificities will be treated, cancers in childhood, supportive care of patients, breast cancer, melanoma and colorectal cancer. This vast and rich program involves the participation of many speakers from 11 different countries. They will treat the scientific medical aspects as well as social issues. Some of them will bring back the experiments from their countries concerning the care of these patients.

Many institutions support this symposium: the Mairie and the Métropole of Montpellier, the Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie, the Fondations "Perce-Neige" and "Jérôme Lejeune", as well as several associations dedicated to people with intellectual deficiency, the Caisse d'Epargne, the société Sofival, the Ligue Nationale contre le Cancer and its Comité de l'Hérault, the Fédération Hospitalière de France-cancer, the Institut du Cancer de Montpellier, the Cancéropôle Grand Sud Ouest, the Académie Nationale de Médecine, the Institut National du Cancer, and of course Mrs Sophie Cluzel the Ministry in charge of handicaped people who gave her mentoring to this exceptional demonstration dealing with a subject unfortunately too ignored.

Everyone will come out from this symposium enriched by practical and medical knowledge for the greater benefit of many patients with whom they deal every day. One will never thank enough the persons in charge of Oncodéfi for having taken the initiative and for having organized it with so much skills.

Professor Jacques Rouëssé
Oncologist, member of the National Academy of Medicine.

C'est à Montpellier en 2014 que s'est tenu le premier symposium international sur les cancers des personnes déficientes intellectuelles. Il s'agissait là d'un sujet important puisque si la survenue d'un cancer vient perturber gravement une personne sans difficultés intellectuelles, il devient un drame particulièrement pénible chez les patients atteints de déficience intellectuelle : la complexité du système de santé, et celle des relations humaines que le cancer produit, surviennent alors chez une personne qui ne dispose pas, le plus souvent, des mêmes ressources que tout un chacun pour y faire face. Ce symposium fut remarquable car il venait répondre aux nombreuses lacunes du dépistage, du diagnostic et de la prise en charge thérapeutique et sociale de cette pathologie.

Il est normal que 4 ans plus tard un nouveau point soit fait sur ce sujet, hélas trop négligé, et on ne s'étonnera pas que ce deuxième symposium ait lieu à Montpellier. Les responsables de l'association Oncodéfi dont le but est l'étude des cancers chez les déficients intellectuels ont su mobiliser un vaste éventail de participants permettant de traiter de très nombreuses thématiques. Le premier jour les aspects de prise en charge seront particulièrement développés abordant les problèmes de communication avec les patients, de la réalisation pratique de la thérapeutique et de leurs soins, de la place des aidants et des institutions. La seconde journée sera consacrée à des thèmes plus strictement médicaux : épidémiologie, prévention et dépistage, liens génétiques et spécificités biologiques. S'y ajoutera une session parallèle durant laquelle seront spécialement soulevées les difficultés du parcours de soins. Enfin, le troisième jour seront traités les spécificités, chez les déficients intellectuels, des cancers de l'enfant, des soins de support en cancérologie, des cancers du sein, du mélanome et des cancers colorectaux. Ce vaste et riche programme implique la participation de nombreux intervenants de 10 pays différents. Ils traiteront tant des aspects médicaux scientifiques que des problèmes sociaux. Certains rapporteront les expériences de leurs pays dans la prise en charge de ces malades.

De nombreuses institutions viennent soutenir ce symposium : la Métropole de Montpellier, la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie, les Fondations "Perce-Neige" et "Jérôme Lejeune", ainsi que de nombreuses associations dédiées à la déficience intellectuelle, la Caisse d'Epargne, la société Sofival, la Ligue Nationale contre le Cancer et son Comité de l'Hérault, la Fédération Hospitalière de France-cancer, l'Institut du Cancer de Montpellier, le Cancéropôle Grand Sud Ouest, l'Académie Nationale de Médecine, l'Institut National du Cancer, et bien sûr Mme Sophie Cluzel Secrétaire d'Etat auprès du Premier Ministre chargée des personnes handicapées a donné son parrainage à cette manifestation exceptionnelle traitant d'un sujet malheureusement trop méconnu.

Chacun ressortira de ce symposium enrichi de connaissances pratiques et médicales pour le plus grand bien des malades qu'ils prennent en charge chaque jour. On ne remerciera jamais assez les responsables d'Oncodéfi d'en avoir pris l'initiative et de l'avoir organisé avec tant de compétence.

Professeur Jacques Rouëssé
Oncologue, membre de l'Académie Nationale de Médecine.

Speakers Orateurs

Pr Uma Athale, McMaster Children's Hospital, Hamilton, Canada;

Dr Anna Axmon, Lund University, Lund, Sweden

Dr Vincent Cavaillès, Institut de Recherche en Cancérologie,INSERM U1194, Montpellier, France

Mrs Amanda Cresswell, Kingston and St George's University, London, UK

Mrs Deborah De Jonge, the Clatterbridge Cancer Centre, Chester, UK

Dr Nanda De Knecht, University of VU, Amsterdam, the Netherlands

Pr Michel Desjardins, University of Saskatchewan, Saskatoon, Canada

Dr Michael Ehteld, Avans University of Applied Sciences, Apeldoorn, the Netherlands

Dr Léonard Fischer, Inova Fair Oaks Hospital, Great Falls, USA

Pr Filippo Ghelma, San Paolo - Hospital, Milano, Italy

Mrs Sarah Habib-Hadef, Oncodéfi, Montpellier, France

Pr Raoul Hennekam, Department of Pediatrics UMC, Amsterdam, the Netherlands

Mrs Rachel Hunt, Public Health England, NHS England, Leicester, UK

Pr William Jacot, Institut Régional du Cancer, INSERM U1194, Université de Montpellier, France

Dr Candice Lesage, Centre Hospitalier Universitaire Montpellier, Montpellier, France

Pr Pedro Medina, Pzifer Universidad, Centre for genomics and oncological research, Granada, Spain

Pr Motoi Nishi, Department of health science, University of health science, Hokkaido, Japan

Pr Dean Nizetic, Lee Kong Chian School of Medicine, Singapore

Dr Djea Saravane, CESP Université Paris Sud, INSERM 1178, Etampes, France

Dr Daniel Satgé, Oncodéfi and Institut de Recherche Clinique EA2415, Montpellier, France

Mr Sam Screatton, Public Health England, NHS England, Leicester, UK

Mrs Stine Skorpen, National Advisory Unit on Ageing and Health, Vestfold Hospital Trust, Tonsberg, Norway

Dr Brigitte Trétarre, Registre des Tumeurs de l'Hérault, Montpellier, France

Pr Irene Tuffrey-Wijne, Kingston and St George's University, London, UK

Dr Diane Willis, University of Edinburgh Napier, Edinburgh, UK

Mrs Debbie Wyatt, University of Chester, the Clatterbridge Cancer Centre, Chester, UK

Session parallèle

Mrs Hélène Chéron, Dijon, France

Mrs Sarah Habib-Hadef, Oncodéfi, Montpellier, France

Dr Grégoire Poinas, Urologie, Clinique Beau Soleil, Montpellier, France

Pr Marie-Odile Rethoré, Fondation Jérôme Lejeune et Académie Nationale de Médecine, Paris, France



Second international symposium on cancer in people with intellectual disability
October 10-12 2018

Program

Wednesday October 10

9h10 Opening session

Pr Jean Bernard Dubois Oncodéfi President
Mrs Anne Burstin, Director Caisse Nationale de Solidarité pour l'autonomie
Mrs Agnès Buzyn French Ministry of Health
Pr Jacques Rouëssé from the French Academy of Medicine, Honorary President of the symposium

10h **Session 1 Communicating with persons with intellectual disability**

Chair: Dr Léonard Fischer, Dr Nanda De Knegt

Involving people with intellectual disability on research about cancer death and dying
Amanda Cresswell and Irene Tuffrey-Wijne (London, UK)

10h45 – 11h Coffee break

11h *Communicating, suffering and healing how to engage with people labeled intellectually disabled from the perspective of Ricoeur's ethic of care*
Michel Desjardins (Saskatoon, Canada)

11h45 *Behavioural disorders, body language: a communication skills for people with intellectual disability?*
Djea Saravane (Etampes, France)

12h15 Lunch break

14h **Session 2 Care and cure of persons with intellectual disability who have cancer**

Chair: Dr Diane Willis

Cancer pain in intellectual disabilities
Nanda de Knegt (Amsterdam, The Netherlands)

14h50 *DAMA Project (Disabled Advanced Medical Assistance): our model of hospital care for people*

with intellectual disability. Considerations on our experience in oncology
Filippo Ghelma, Massimo Corona, Marco Maioli, Clio Oggioni (Milano, Italy)

15h35 *A liaison nurse to ease the cancer journey*
Deborah De Jonge (Chester, UK)

16h Coffee break

16h20 Session 3 Carers and institutions

Chair: Dr Djea Saravane, Pr Irene Tuffrey-Wijne

Helping institutions to cope with a resident who has cancer

Daniel Satgé, Anne Chanel, Sylvie Giordano, Jocelyne Vianès (Montpellier, France)

16h35 *Obstacles to cancer care in patients with intellectual disability*

Sarah Habib-Hadef, Aurélie Curnier, Florence Cousson-Gélie, Daniel Satgé (Montpellier, France)

16h50 *Knowledge and attitudes of paid carers of people with intellectual disability about cancer*

Debbie Wyatt, Pat Talbot (Chester, UK)

17h10 - 17h30 Discussion

18h15 Welcome reception

Thursday October 11

8h40 Session 4 Cancer epidemiology of people with intellectual disability

Chair: Dr Daniel Satgé, Pr Motoi Nishi

Adults with intellectual disability, cancer distribution and stage at diagnosis.

Brigitte Trétarre, Sarah Habib-Hadef, Faiza Bessaoud, Daniel Satgé (Montpellier, France)

8h55 *Cancer diagnoses among older people with intellectual disability in Sweden*

Anna Axmon, Magnus Sandberg, Daniel Satgé, Brigitte Trétarre, Gerd Alström (Lund, Sweden; Montpellier, France)

9h10 *Rate of death of cancer among intellectually-disabled persons in Japan*

Motoi Nishi (Tobetsu, Japan)

9h25 *Hospitalization causes by cancer in adults with intellectual disability in Norway*

Stine Skorpen (Tonsberg, Norway)

9h40 – 10h Questions

10h – 10h25 Coffee break

10h25 Session 5 Cancer prevention and screening in people with intellectual disability

Chair: Dr Diane Willis, Dr Fabienne Séguret

Reducing barriers to the national bowel cancer screening programme for people with a learning disability

Rachel Hunt, Amelia Boulton (Leicester, UK)

10h40 *Colonoscopy in Individuals with Intellectual Disabilities: Experience and Recommendations*
Leonard Fischer, Mara Paraguya, Cecilia Chukwu, Andrew Becker (Great Falls, USA)

11h *Reducing barriers to the national breast cancer screening programme for women with a learning disability*
Sam Screatton (Leicester, UK)

11h15 *Supporting women with intellectual disability attending breast cancer screening*
Diane Willis (Edinburgh, UK)

11h30 – 11h50 Questions

11h50 – 14h Lunch break

14h **Session 6 Genetics in cancer linked to intellectual disability**
Chair: Pr Raoul Hennekam , Dr Vincent Cavallès
Syndromes, cancers, genes, and their relationships
Raoul C M Hennekam (Amsterdam, The Netherlands)

14h50 *Trisomy 21: a genetic system to study modulation of cancer, ageing and neurodegeneration*
Dean Nizetic (Singapore)

15h30 *Chromatin-remodeling complexes' role in cancer and intellectual disabilities.*
Pedro P. Medina, María Isabel Rodríguez, Juan Carlos Álvarez-Pérez, Isabel F. Coira, Álvaro Andrades, Marta Cuadros, Bárbara Cañizares-Montoro, Daniel García-García, Eva Rufino-Palomares, Amalia Pérez-Jiménez, José Antonio Lupiañez. (Granada, Spain)

16h10 – 16h30 Coffee break

16h30 *Conditions with intellectual disability that protect against cancer*
Daniel Satgé (Montpellier, France)

17h *RIP140/NRIP1, a gene at the crossroad of hormone signaling, breast cancer and Down syndrome.*
Vincent Cavallès, Catherine Teyssier, Sandrine Bonnet, Audrey Castet-Nicolas, Marion Lapiere, Stephan Jalaguier (Montpellier, France)

Friday October 12

8h40 **Session 7 oral presentation of selected posters**
Chair Dr Daniel Satgé

9h40 – 10h Coffee break

10h **Session 8 Supportive care**
Chair: Pr Irene Tuffrey-Wijne, Pr William Jacot, Dr Muriel Thomaso
Talking about death with people with intellectual disabilities: a survey of UK residential care

staff

Irene Tuffrey-Wijne (London, UK)

- 10h15** *Timely identification of people with intellectual disabilities in need of palliative care: development of a tool for practice*
Cis Vrijmoeth, Marieke Groot, Michael Echteld, Kris Vissers, Pim Assendelft (Apeldoorn, The Netherlands)
- 10h30** *Booklets to explain the cancer journey to people with intellectual disability*
Amanda Cresswell, Irene Tuffrey-Wijne, (London, UK), Stine Skorpen (Tonsberg, Norway), Roch Guillet, Jacques Mathieu, Frédéric Mosin, Nadia Ramahni, Chloé Malard, Bernard Azéma, Daniel Satgé (Montpellier, France)
- 11h15** *Build a Nurse. Key skills for acute staff to meet the needs of people with intellectual disability*
Diane Willis, Roddy Dick, Isla McGlade, Linda Stevens (Edinburgh, UK)
- 11h30 Discussion**
- 11h50 – 14h Lunch break**
- 14h** **Session 9 Cancer in children**
Chair: Dr Gérald Frangin
Cancer in children and young people with intellectual disability
Diane Willis, Wendy McNally, Isla McGlade (Edinburgh, UK)
- 14h40** *Acute lymphoblastic leukemia in children and adolescents with Down Syndrome*
Uma H Athale, Lewis B Silverman, (Hamilton, Canada; and Boston, USA)
- 15h10 – 15h30 Coffee break**
- 15h30** **Session 10 Cancer distribution in people with intellectual disability**
Chair: Pr Jean-Bernard Dubois, Dr Leonard Fischer
Breast cancer in women with intellectual disability. A 22 cases series
William Jacot, Sarah Habib-Hadef, Faiza Bessaoud, Brigitte Trétarre, Daniel Satgé (Montpellier, France)
- 15h50** *Malignant melanoma in people with intellectual disability*
Candice Lesage, Bernard Guillot, Sarah Habib-Hadef, Faiza Bessaoud, Brigitte Trétarre, Daniel Satgé (Montpellier, France)
- 16h10** *Features of colorectal cancers at diagnosis in people with intellectual disability*
Daniel Satgé, Sarah Habib-Hadef, Brigitte Trétarre, Faiza Bessaoud, Emmanuelle Samalin (Montpellier, France)
- 16h30** **Conclusion**
Pr Jacques Rouëssé, French Academy of Medicine (Paris, France)
Pr Jean-Bernard Dubois, Oncodéfi (Montpellier, France)



**Second symposium international sur les cancers des personnes
déficientes intellectuelles
10-12 octobre 2018**

Programme

Mercredi 10 octobre

9h10 Ouverture du symposium

Pr Jean Bernard Dubois Oncodéfi President
Mrs Anne Burstin, Director Caisse Nationale de Solidarité pour l'autonomie
Mrs Agnès Buzyn French Ministry of Health
Pr Jacques Rouëssé from the French Academy of Medicine, Honorary President of the
symposium

10h **Session 1 Communiquer avec les personnes déficientes intellectuelles**
Modérateurs: Dr Léonard Fischer, Dr Nanda De Knegt

Impliquer les personnes déficientes intellectuelles dans la recherche sur le cancer et la mort
Amanda Cresswell et Irene Tuffrey-Wijne (Londres, Royaume Uni)

10h45 *Communication, souffrances et raison. Comment accompagner les personnes classées déficientes
intellectuelles du point de vue de l'éthique des soins de Paul Ricoeur*
Michel Desjardins (Saskatoon, Canada)

11h30 *Troubles comportementaux, langage du corps: un moyen de communiquer pour les personnes
avec déficiences intellectuelles?*
Djea Saravane (Etampes, France)

12h Déjeuner

14h **Session 2 Traitement et soins des personnes déficientes intellectuelles qui ont un cancer**
Modérateurs: Dr Diane Willis

Douleur et cancer chez les personnes déficientes intellectuelles
Nanda de Knegt (Amsterdam, Pays Bas)

14h50 *Le projet DAMA (Disabled Advanced Medical Assistance): notre modèle d'accueil hospitalier pour
les personnes déficientes intellectuelles. Expérience en oncologie.*

Filippo Ghelma, Massimo Corona, Marco Maioli, Clio Oggioni (Milan, Italie)

15h35 *Une infirmière de liaison pour faciliter le parcours de soins du cancer*
Deborah De Jonge (Chester, Royaume Uni)

16h Pause café

16h20 Session 3 Aidants et institutions

Modérateurs: Dr Djea Saravane, Pr Irene Tuffrey-Wijne

Aider les institutions hébergeant un résident atteint d'un cancer

Daniel Satgé, Anne Chanel, Sylvie Giordano, Jocelyne Vianès (Montpellier, France)

16h35 *Obstacles aux soins du cancer chez les patients avec déficience intellectuelle*
Sarah Habib-Hadef, Aurélie Curnier, Florence Cousson-Gélie, Daniel Satgé (Montpellier, France)

16h50 *Connaissances du cancer et comportement face au cancer des aidants professionnels pour les personnes avec déficience intellectuelle*
Debbie Wyatt, Pat Talbot (Chester, Royaume Uni)

17h10 – 17h30 Discussion

18h15 Cocktail

Jeudi 11 octobre

8h40 Session 4 Epidémiologie du cancer chez les personnes avec déficience intellectuelle

Modérateurs: Dr Daniel Satgé, Pr Motoi Nishi

Répartition des cancers et stades au diagnostic chez les adultes avec déficience intellectuelle

Brigitte Trétarre, Sarah Habib-Hadef, Faiza Bessaoud, Daniel Satgé (Montpellier, France)

8h55 *Cancers des personnes déficientes intellectuelles âgées en Suède*
Anna Axmon, Magnus Sandberg, Daniel Satgé, Brigitte Trétarre, Gerd Alström (Lund, Suède; Montpellier, France)

9h10 *Décès par cancer des personnes déficientes intellectuelles au Japon*
Motoi Nishi (Tobetsu, Japon)

9h25 *Hospitalisation pour cancer des personnes adultes avec déficience intellectuelle*
Stine Skorpen (Tonsberg, Norvège)

9h40 – 10h Questions

10h – 10h25 Pause café

10h25 Session 5 Prévention et dépistage du cancer chez les personnes déficientes intellectuelles

Modérateurs: Dr Diane Willis, Dr Fabienne Séguret

Réduire les obstacles au dépistage du cancer colique pour les personnes avec déficience intellectuelle

Rachel Hunt, Amelia Boulton (Leicester, Royaume Uni)

10h40 *Coloscopie et cancer colorectal chez les personnes avec déficience intellectuelle: expérience et recommandations*

Leonard Fischer, Mara Paraguya, Cecilia Chukwu, Andrew Becker (Great Falls, USA)

11h *Réduire les obstacles au dépistage organisé du cancer du sein pour les femmes avec déficience intellectuelle*

Sam Screatton (Leicester, Royaume Uni)

11h15 *Aider les personnes avec déficience intellectuelle pour le dépistage du cancer du sein*

Diane Willis (Edinbourg, Royaume Uni)

11h30 – 11h50 Questions

11h50 – Déjeuner

14h **Session 6 Liens génétiques entre cancers et déficiences intellectuelles**

Modérateurs: Pr Raoul Hennekam, Dr Vincent Cavallès

Syndromes, cancers, gènes, et leurs relations

Raoul C M Hennekam (Amsterdam, Pays Bas)

14h50 *Trisomie 21: un système génétique pour étudier la modulation entre cancer, vieillissement et neurodégénérescence*

Dean Nizetic (Singapour)

15h30 *Rôle des complexes modulateurs de la chromatine dans les cancers et les déficiences intellectuelles.*

Pedro P. Medina, María Isabel Rodríguez, Juan Carlos Álvarez-Pérez, Isabel F. Coira, Álvaro Andrades, Marta Cuadros, Bárbara Cañizares-Montoro, Daniel García-García, Eva Rufino-Palomares, Amalia Pérez-Jiménez, José Antonio Lupiañez. (Grenade, Espagne)

16h10 – 16h30 Pause café

16h30 *Atteintes constitutionnelles avec déficience intellectuelle qui protègent contre le cancer*

Daniel Satgé (Montpellier, France)

17h *Signalisation hormonale, cancer du sein et trisomie 21: le gène RIP140/NRIP1 à la croisée des chemins*

Vincent Cavallès, Catherine Teyssier, Sandrine Bonnet, Audrey Castet-Nicolas, Marion Lapierre, Stephan Jalaguier (Montpellier, France)

14h **Session parallèle: Les difficultés du parcours du cancer pour les personnes déficientes intellectuelles EN FRANÇAIS UNIQUEMENT**

Modérateurs: Mme Corinne Bébin, Dr Gérald Frangin

Vendredi 12 octobre

8h40 **Session 7 Présentation orale des posters sélectionnés**

Modérateur Dr Daniel Satgé,

9h40 – 10h Pause café

- 10h Session 8 Soins de support**
Modérateurs: Pr Irene Tuffrey-Wijne, Pr William Jacot
Parler de la mort avec les personnes déficientes intellectuelles: étude avec les équipes en institution
 Irene Tuffrey-Wijne (Londres, Royaume Uni)
- 10h15** *Un outil pour identifier à temps les besoins en soins palliatifs:*
 Cis Vrijmoeth, Cis Vrijmoeth, Marieke Groot, Michael Ehteld, Kris Vissers, Pim Assendelft
 (Apeldoorn, Pays Bas)
- 10h30** *Livrets expliquant le parcours du cancer aux personnes avec déficience intellectuelle*
 Amanda Cresswell, Irene Tuffrey-Wijne, (London, UK), Stine Skorpen (Tonsberg, Norway), Roch Guillet, Jacques Mathieu, Frédéric Mosin, Nadia Ramahni, Chloé Malard, Bernard Azéma, Daniel Satgé (Montpellier, France)
- 11h15** *Former une infirmière: compétences requises pour répondre aux besoins des personnes déficientes intellectuelles*
 Diane Willis, Roddy Dick, Isla McGlade, Linda Stevens (Edinbourg, Royaume Uni)
- 11h30 Discussion**
- 11h50 – 14h Déjeuner**
- 14h Session 9 Cancers des enfants**
Modérateurs: Dr Gérald Frangin
Cancers des enfants et jeunes personnes avec déficience intellectuelle
 Diane Willis, Wendy McInally, Isla McGlade (Edinbourg, Royaume Uni)
- 14h40** *Leucémie lymphoblastique aigue des enfants et adolescent avec trisomie 21*
 Uma H Athale, Lewis B Silverman, (Hamilton, Canada; Boston, USA)
- 15h10 – 15h30 Pause café**
- 15h30 Session 10 Répartition des cancers chez les personnes déficientes intellectuelles**
Modérateurs: Pr Jean-Bernard Dubois
Cancer du sein des femmes déficientes intellectuelles: série de 22 cas
 William Jacot, Sarah Habib-Hadef, Faiza Bessaoud, Brigitte Trétarre, Daniel Satgé (Montpellier, France)
- 15h50** *Mélanomes malins des personnes avec déficience intellectuelle*
 Candice Lesage, Bernard Guillot, Sarah Habib-Hadef, Faiza Bessaoud, Brigitte Trétarre, Daniel Satgé (Montpellier, France)
- 16h10** *Aspect des cancers du côlon au diagnostic chez les personnes déficientes intellectuelles*
 Daniel Satgé, Sarah Habib-Hadef, Brigitte Trétarre, Faiza Bessaoud, Emmanuelle Samalin (Montpellier, France)
- 16h30 Conclusion**
 Pr Jacques Rouëssé, Académie Nationale de Médecine (Paris, France)
 Pr Jean-Bernard Dubois, Oncodéfi (Montpellier, France)

ABSTRACTS

RESUMES

By chronological order

Par ordre chronologique

SESSION 1

Amanda Cresswell¹, introduced by Irene Tuffrey-Wijne²

¹London, UK; ²St Georges's University, London UK

Involving people with intellectual disability on research about cancer death and dying

When people with intellectual disabilities develop cancer, the challenges for carers, professionals and service providers are enormous. How can we listen to their needs? How can we help them to understand what is happening? How can we assess symptoms in people who communicate differently? How can we involve people in choices around their treatment and care?

Some of these questions need to be answered by people with intellectual disabilities themselves.

Professor Irene Tuffrey-Wijne has been doing research around cancer, death, dying and intellectual disabilities for over 15 years. She has worked with people with intellectual disabilities as research participants, advisors and co-researchers. Amanda Cresswell is Irene's co-researcher. In this presentation, Irene and Amanda will share their experiences of involving people with intellectual disabilities in research.

Their collaboration started when Amanda was a research participant in Irene's study of the experiences of people with intellectual disabilities who had cancer. When that study was completed, Amanda wanted to continue helping cancer research. She has been employed as a co-researcher at Irene's university.

Co-researchers with intellectual disabilities guard the principles of inclusive research: (1) the issue must matter to people with intellectual disabilities; (2) the research must represent their views and experiences; and (3) people are treated with respect by the researchers.

Irene and Amanda will give examples of research where Amanda's involvement has made a real difference. For example, having a co-researcher like Amanda to conduct focus group interviews has helped people with intellectual disabilities in the group to speak up. When it comes to data analysis, the co-researchers' interpretation of qualitative research findings is always illuminating.

Doing collaborative research sometimes means breaking the 'rules' of research, in order to make it accessible. All materials (such as the agenda and minutes for meetings, as well as the research plan) need to be written in accessible format. This means that the entire research team needs to learn to work together in new ways. We believe that this helps everyone to understand the research better – including the doctors and professors!

Impliquer les personnes déficientes intellectuelles dans la recherche sur le cancer et la mort

Lorsque les personnes déficientes intellectuelles développent un cancer, les aidants, les professionnels sont confrontés à de très grands défis. Comment pouvons-nous entendre leurs besoins? Comment pouvons-nous les aider à comprendre ce qui arrive? Comment pouvons-nous accéder aux symptômes chez les personnes qui communiquent différemment? Comment pouvons-nous impliquer ces personnes dans les choix qui concernent le traitement et les soins? *Les personnes avec déficience intellectuelle doivent elles-mêmes répondre à certaines de ces questions.*

Le Pr Irene Tuffrey-Wijne a mené des recherches sur le cancer, la mort et le décès et les déficiences intellectuelles depuis plus de 15 années. Elle travaille avec des personnes déficientes intellectuelles comme conseiller et comme collaborateur de recherche.

Amanda Cresswell est la collaboratrice de recherche d'Irene. Au cours de cette présentation Irene et Amanda vont partager leur expérience des personnes avec déficience intellectuelle qui ont un cancer.

Leur collaboration a débuté quand Amanda était participante de l'étude d'Irene sur l'expérience des personnes déficientes intellectuelles qui ont un cancer. L'étude terminée, Amanda voulait continuer à aider à la recherche contre le cancer. Elle a été employée comme chercheur associé à l'Université d'Irene.

Les chercheurs associés qui ont une déficience intellectuelle respectent les principes de la recherche inclusive.

(1) Le sujet étudié doit concerner les personnes avec déficience intellectuelle, (2) la recherche doit représenter leurs vues et leurs expériences (3) les personnes sont traitées avec respect par les chercheurs.

Irene et Amanda donneront plusieurs exemples où l'implication d'Amanda a vraiment fait la différence. Par exemple, travailler avec un chercheur associé comme Amanda pour animer les interviews en groupe d'expression a aidé les personnes déficientes intellectuelles à prendre la parole. Quand vient l'analyse des

données et l'interprétation de données qualitatives, le chercheur associé apporte toujours une lumière importante.

Mener une recherche collaborative implique parfois de transgresser les règles de recherche pour la rendre accessible. Tout le matériel, tel que l'agenda, les comptes rendus de rencontres et les plans de recherche doivent être rédigés sous une forme accessible. Cela veut dire que toute l'équipe doit apprendre à travailler en groupe et de façon nouvelle. Nous pensons que cela aide chacun à mieux comprendre la recherche, y compris les docteurs et les professeurs.

Michel Desjardins

Department of Psychology, University of Saskatchewan, Saskatchewan, Canada

Communication, suffering and healing: How to engage with people labeled intellectually disabled from the perspective of Ricoeur's ethics of care?

Suffering is a fundamental aspect of the human condition: everyone is exposed to experience suffering at various points along their life trajectory. In this sense, suffering is universal and almost omnipresent, directly or indirectly, in daily life. This is the case, according to philosophers of existence, because human action always involves the cooperation of other individuals who, in one way or another, transform the outcome and intentionality of our action. In other words, action and suffering are indissoluble because we always act within social and political networks, through interactions with others: « Because the actor always moves among and in relation to other acting beings, he is never merely a 'doer' but always and at the same time a sufferer. To do and to suffer are like opposite sides of the same coin. » (Arendt, 1958: 190)

However, suffering is not distributed in a uniform and even way across families, groups, social classes, communities or societies. If no one succeeds to completely avoid it, some individuals are more exposed to suffering than others or are more ill equipped— due to their condition, their history or environmental factors - to face it. In such circumstances, we speak of vulnerable or weakened individuals, groups or populations, among which we include - as it has been repeatedly showed by the scientific and the activist literature of the last 70 years - people labeled intellectual disabled, who are still highly marginalized, disqualified and stigmatized.

In the context of this presentation, I will focus on the aspects of suffering which relates to the communication between these individuals and others, with a focus on communication as a source and an expression as much of suffering as of healing, from the perspective of Ricoeur's theory of suffering and his ethics of care. The first section will summarize the key components of Ricoeur's theory of suffering, notably the acting/being acted upon and self/other axes, as expressed in *La souffrance n'est pas la douleur* (1990/2013). Then, I will reflect on the ethical implications of that theory for the clinic of intellectual disability, rehabilitation services, parenting practices and the conduct of research with members of this population. I will illustrate these implications and recommendations with examples drawn from my own fieldwork practices and experiences.

References

Arendt, Hannah (1958). *The Human Condition*. Chicago: University of Michigan Press.

Ricoeur, Paul (1990/2013). *La souffrance n'est pas la douleur*. In Marin, Claire et Zaccà-Reyners, Nathalie (éds.) *Souffrance et douleur. Autour de Ricoeur*, pp.13-33. Paris : Presses Universitaires de France.

Communication, souffrance et guérison. Comment accompagner les personnes classées déficientes intellectuelles du point de vue de l'éthique des soins de Paul Ricoeur.

La souffrance est une donnée fondamentale de la condition humaine : tout un chacun est en effet appelé à divers moments de sa vie à éprouver de la souffrance. En ce sens, la souffrance est universelle et presque omniprésente dans notre vie quotidienne. Il en est ainsi, soutiennent les philosophes de l'existence, car l'action humaine requiert la coopération d'autres individus qui, chacun à leur façon, transforment la portée et l'intentionnalité de nos actions. En d'autres termes, l'action et la souffrance sont indissociables car nous

agissons toujours à l'intérieur de cadres sociaux et politiques, en interactions avec d'autres acteurs : « Parce que l'acteur se déplace toujours parmi et en relation avec d'autres acteurs, il n'est jamais simplement un « faiseur » (« doer ») mais toujours aussi en même temps une victime, un être qui souffre. Agir et souffrir sont comme les côtés opposés d'une même pièce de monnaie. » (Arendt, 1958: 190)

Par contre, la souffrance n'est évidemment pas distribuée de façon uniforme et égale à travers les familles, les groupes, les classes sociales, les communautés ou les sociétés. Si personne n'y échappe totalement, certaines personnes y sont plus exposées que d'autres ou sont moins bien équipées - que ce soit en raison de leur condition, de leur histoire ou de facteurs environnementaux - afin de la surmonter. On parle alors d'individus, de groupes ou de populations vulnérables ou fragilisés, parmi lesquels on compte notamment – comme en témoigne de façon éloquente et abondante la littérature scientifique et militante des 70 dernières années – les personnes classées déficientes intellectuelles, soit une population aujourd'hui encore fortement marginalisée, disqualifiée et stigmatisée.

Dans le cadre de cette présentation, je vais porter mon attention aux aspects de la souffrance qui sont associés à la communication entre les personnes ainsi classées et les autres, avec une attention portée à la communication à la fois comme source et comme expression aussi bien de la souffrance que de la guérison, du point de vue de la théorie de la souffrance et de l'éthique des soins de Paul Ricoeur. La première section portera sur les concepts-clés de la théorie de la souffrance de Ricoeur, notamment les axes de l'agir/pâtir et du lien Moi/Autruï, tels qu'il les définit et les imbrique dans *La souffrance n'est pas la douleur* (1999/2013). Puis, je vais souligner les implications éthiques de cette théorie pour la clinique de la déficience intellectuelle, les services de réhabilitation, les pratiques parentales et la recherche avec les personnes ainsi classées. J'illustrerai ces implications et recommandations à l'aide d'exemples extraits de mes recherches ethnographiques auprès de cette population.

Références bibliographiques

Arendt, Hannah (1958). *The Human Condition*. Chicago: University of Michigan Press.

Ricoeur, Paul (1990/2013). *La souffrance n'est pas la douleur*. In Marin, Claire et Zaccà-Reyners, Nathalie (éds.) *Souffrance et douleur. Autour de Ricoeur*, pp.13-33. Paris : Presses Universitaires de France.

Djea SARAVANE MD, MSc

Head of Regional Center of integrated medicine and pain in mental health , autism, polyhandicap and rare genetic handicap, Fondation Vesalius, EPS Barthélemy Durand, Etampes, France

Behavioural disorders, body language : a communication skills for the people with intellectual disability ?

Medical comorbidities are much more prevalent in people with ID than in general population. Some of the symptoms and behaviours including anxiety, aggression, agitation, irritability, impulsivity, lack of focus, disturbed sleep, self-harming, a lack of coordination. Body language is very important to the person with ID, such as sudden change in behaviour, irritability, tantrums and oppositional behaviour, tapping behaviour : finger tapping on throat, covering ears with hands, posturing or seeking pressure to specific area, grimacing and so on. Problem behaviour in person with ID may be the primary or sole symptom of an underlying medical condition, which can be acute or chronic, progressive or static.

Troubles comportementaux, langage du corps: un moyen de communiquer pour les personnes avec déficiences intellectuelles?

Les comorbidités médicales sont prévalent chez les personnes avec déficience intellectuelle par rapport à la population générale. Certains symptômes et comportements se manifestent par le langage du corps, comme l'anxiété, l'agressivité, l'agitation, la douleur, l'automutilation, les troubles du sommeil, les déficiences motrices. Le langage du corps prend toute son importance chez ces personnes avec déficience intellectuelle, par exemple une perte d'habileté déjà acquise , une irritabilité, des crises de colère et comportement d'opposition, tapotement de la gorge , couverture des oreilles avec les mains, gesticulation ou recherche de

pression sur des parties du corps, grimaces etc...Les problèmes comportementaux des personnes atteints de déficience intellectuelle peuvent être le seul ou le principal symptôme d'une condition médicale sous-jacente pouvant être soudain ou chronique, progressive ou statique.

SESSION 2

Nanda de Knegt

Psychologist and researcher, Department of Clinical Neuropsychology, VU University, Amsterdam, the Netherlands

Cancer pain in intellectual disabilities

People with intellectual disability have a congenital increased risk of potentially painful disorders and procedures. This is alarming due to challenges in signaling, measuring, and treating pain. Due to the diversity in health, level of functioning, and cause of intellectual disability, there are major differences in perception, expression, and understanding of pain. The highly specific pathologies of cancer add to the already medical complexity of people with intellectual disabilities. Genes may influence the prevalence of types of cancer, but also the pain experience by the central nerve system. Factors such as social-emotional development and learned behavior play a role in coping with pain. Limitations in the ability to talk about pain appeal to the environment to recognize pain behaviour. In short: pain in this target group is a complex interplay of medical and psychological aspects. What is the current scientific knowledge about pain characteristics and what tools are available in clinical practice? This talk will share with you results of new projects regarding cancer pain (survey among Dutch health care professionals) and pain management (implementing a tailor-made approach for individual patients in the Netherlands). Visitors of the symposium are invited to add their expertise to the survey: http://fppvu.eu.qualtrics.com/jfe/form/SV_50zTWn6UPHhwOah (English) or http://fppvu.eu.qualtrics.com/jfe/form/SV_6rmnkg4XWBNReR (France).

Douleur et cancer chez les personnes déficientes intellectuelles

Les personnes qui ont une déficience intellectuelle (DI) ont un risque accru de développer des pathologies douloureuses. C'est un problème en raison des difficultés que posent pour ces personnes le signalement, l'évaluation et le traitement de la douleur. Il y a chez les personnes DI d'importantes différences de perception d'expérience et de compréhension de la douleur en fonction de leur niveau de déficience, de la cause de la déficience et de leur état de santé. A la complexité des pathologies cancéreuses s'ajoute la complexité de la prise en charge des personnes DI. Des gènes peuvent influencer sur la prévalence de certains cancers, mais aussi sur la perception de la douleur par le système nerveux central. Les facteurs comme le développement socio-émotionnel et l'apprentissage du comportement jouent leur rôle dans la confrontation de la personne DI avec la douleur. Les limitations qu'ont les personnes DI pour parler de leur douleur impliquent que l'environnement sache reconnaître un comportement induit par la douleur. Brièvement, la douleur dans ce groupe de personnes résulte d'une interaction complexe de facteurs médicaux et psycho-sociaux. Quelles sont les connaissances scientifiques actuelles sur les caractéristiques de la douleur? Quels outils sont disponibles en pratique clinique? Cet exposé partagera avec vous les résultats d'une étude récente sur la douleur des personnes DI touchées par un cancer (étude menée auprès d'aidants professionnels au Pays Bas) et la prise en charge de la douleur (mise en œuvre d'une approche sur mesure pour chaque patient au Pays Bas). Les participants au symposium sont invités à contribuer à l'étude en apportant leur expertise: http://fppvu.eu.qualtrics.com/jfe/form/SV_50zTWn6UPHhwOah (anglais) ou http://fppvu.eu.qualtrics.com/jfe/form/SV_6rmnkg4XWBNReR (France).

Filippo Ghelma, Massimo Corona, Marco Maioli, Clio Oggioni

SSD DAMA (Disabled Advanced Medical Assistance), Presidio Ospedaliero San Paolo – Polo Universitario, ASST Santi Paolo e Carlo – Milan – Italie

DAMA Project (Disabled Advanced Medical Assistance): a model of hospital care for people with intellectual disability. Considerations on our experience in oncology

Accessing hospital facilities and obtaining adequate level of care is often an issue for people with severe intellectual disabilities. Health services can rarely meet their special needs, most of the times due to lack of specific planning and training.

DAMA (Disabled Advanced Medical Assistance) started in 2000 at the San Paolo Hospital in Milan, aiming to address these challenging demands. A devoted team of medical highly trained health care professionals is the foundation of DAMA model. Using ordinary hospital services they provide a personalized solution for each medical issue of these unique patients.

Over the last 18 years, DAMA have admitted about 6.000 patients with heavy disability coming from all parts of Italy. As a result DAMA team organized more than 57.000 accesses consistently with the level of emergency.

We analyzed our data to establish the incidence of malignancies in this particular population.

The average age was 34 years (from 1 to 85 years, with a strong prevalence of the band between 14 and 40 years, 64%). It is a very heterogeneous population because the only common element that they certainly have is the difficulty in accessing normal hospital pathways because of their condition.

Of the 5934 patients in charge, 179 had a diagnosis of neoplastic disease. The main part of these patients was first diagnosed by our team, some patients were diagnosed elsewhere and required an oncological treatment, some just necessitate a follow-up.

The average age of these patients at diagnosis time is 47.5 (from 8 to 86) and the prevalence of cancer disease in our population is estimated at 2.1 %.

Conclusions: data from our series suggest a high incidence of neoplastic disease in people with severe disability. This data must be confirmed by further and more detailed analysis of DAMA database. The main limitation is a very heterogeneous range of medical conditions. Moreover clinical data originating from other Health Facilities are often incomplete. Further studies could confirm the high incidence of malignancies and a possible impact on survival from delayed diagnoses in patients with severe intellectual disability.

Le Projet DAMA (Disabled Advanced Medical Assistance): notre modèle d'accueil hospitalier pour les personnes déficientes intellectuelles. Considérations sur notre expérience en oncologie

Les personnes avec de graves déficiences intellectuelles ont des difficultés pour accéder au parcours hospitalier. L'organisation hospitalière ordinaire ne peut généralement pas fournir des réponses efficaces et de qualité à ces patients. C'est dû à un grave manque de culture et à une préparation insuffisante pour gérer la complexité des problèmes de ces patients et de leurs familles.

DAMA (Disabled Advanced Medical Assistance) est née en 2000 à l'hôpital San Paolo de Milan pour répondre à ces problèmes. Le modèle de DAMA prévoit une équipe de médecins et d'infirmières qui analysent les besoins sanitaires, organisent, adaptent et suivent les parcours hospitaliers de ces patients, en utilisant toutes les compétences et les services disponibles dans l'hôpital.

En 18 ans d'activité, DAMA a pris en charge environ 6 000 patients gravement handicapés de toutes les régions italiennes, organisant plus de 57.000 parcours hospitaliers en ambulatoire, en service de jour, en hospitalisation ordinaire et d'urgence.

Au cours des derniers mois, nous avons analysé les données de notre activité pour vérifier les principaux problèmes qui ont conduit les patients à demander notre aide, avec une attention particulière aux pathologies cancéreuses, qui semblent toucher très fréquemment les personnes handicapées.

L'âge moyen de nos patients est de 34 ans (de 1 à 86 ans, avec une forte prévalence de la tranche d'âge entre 14 et 40 ans, 64%). Il s'agit d'une population très hétérogène, car le seul élément qu'ils ont en commun est la difficulté à accéder aux parcours hospitaliers ordinaires.

Sur les 5934 patients en charge, 179 avait une maladie néoplasique. Beaucoup de ces diagnostics ont été réalisés par notre équipe, mais il est fréquent que les patients contactent DAMA pour traiter des maladies diagnostiquées ailleurs ou pour effectuer un parcours de suivi.

L'âge moyen de ces patients au moment du diagnostic est de 47.5 ans (8 - 86), la prévalence du cancer dans notre population est estimée à 1.8 %.

Conclusions: les données de nos patients suggèrent une incidence élevée de maladies néoplasiques chez les personnes gravement handicapées. Ces données doivent être confirmées par une analyse plus approfondie des données en notre possession. Malheureusement, cette analyse est particulièrement difficile: notre population est très hétérogène pour la typologie du handicap, et souvent nous n'avons pas des données cliniques complètes pour les patients arrivant de régions éloignées de Milan. Des études complémentaires pourraient confirmer la forte incidence des tumeurs malignes et la faible prévalence, caractéristiques des retards de diagnostic chez les patients présentant une déficience intellectuelle grave et des difficultés de traitement qui pouvant affecter la survie.

Deborah De Jonge

Clatterbridge Cancer Centre Chester, UK

A liaison nurse to ease the cancer journey

Debbie de Jonge is a Clinical Specialist or Additional Needs [CSAN] at the Clatterbridge Cancer Centre NHS Foundation Trust. Her role is to support cancer patients with additional needs, including those with a learning disability, dementia, sensory impairment or mental health issues. The role involves making reasonable adjustments for all patients in order for them to complete the desired and most effective cancer treatments including radiotherapy and chemotherapy. Cancer treatment should be about effectiveness, safety, patient choice and never about any 'perceived disability'.

Reasonable adjustments include the use of easy read information to support decision making, desensitising to the hospital environment and the use of a general anaesthetic for patients whose behaviour is more challenging. This is all facilitated and supported by the role of the Clinical Specialist for Additional Needs.

The Clatterbridge Cancer Centre receives patients from the North West of England; in Liverpool 5 people with LD in every 1000 are known to General Practitioners [GPs]. There are estimated to be 436 adults with profound LD in Merseyside and Cheshire all with differing and complex needs.

A cancer diagnosis is very difficult for both the patient themselves and their family or carers and add to this a learning disability with all its challenges and life becomes very difficult and challenging. This presentation shows a case study of a 55 year old gentleman with LD and a diagnosis of cancer of the tongue / floor of mouth and his cancer journey including the reasonable adjustments required to facilitate it.

The Clinical Specialist for Additional Needs spent a considerable amount of time liaising with the patient and his 'support team' in order to make the required reasonable adjustments to facilitate him having the appropriate treatment and for him to feel able to participate in making an informed decision about his treatment choices.

Une infirmière de liaison pour faciliter le parcours de soins du cancer

Debbie de Jonge est une Spécialiste clinique des personnes qui ont des besoins spécifiques au Clatterbridge Cancer Centre NHS Foundation Trust. Son rôle est de soutenir les patients atteints de cancer qui ont des besoins spécifiques. Cela inclut les personnes avec une déficience intellectuelle (DI), une démence, des déficiences sensorielles ou les personnes atteintes de maladies mentales. Son rôle consiste à effectuer des ajustements raisonnables pour tous les patients afin qu'ils puissent bénéficier des traitements anticancéreux les plus efficaces, y compris la radiothérapie et la chimiothérapie. Le traitement du cancer doit s'attacher à l'efficacité, à la sécurité, tenir compte du choix du patient, mais ne jamais se baser sur l'idée d'une "déficience perçue".

Les ajustements raisonnables sont par exemple des documents en "facile à lire", qui préparent à l'environnement hospitalier; et l'utilisation d'une anesthésie générale pour les patients dont le comportement est plus difficile. Tout cela est facilité et soutenu par le rôle du Spécialiste clinique des personnes avec des besoins spécifiques.

Le Clatterbridge Cancer Center accueille des patients du nord-ouest de l'Angleterre. A Liverpool les médecins généralistes évaluent que 5 personnes sur 1000 ont une DI. On estime qu'il y a 436 adultes atteints de DI profonde dans le Merseyside et le Cheshire, qui ont tous des besoins différents et complexes.

Le diagnostic de cancer est difficile pour le patient lui-même et sa famille comme pour les soignants. La vie devient encore plus difficile si vous avez des besoins particuliers. Cette présentation montre l'étude de cas d'un homme de 55 ans avec besoins spéciaux, chez qui a été porté un diagnostic de cancer de la langue et du plancher de la bouche. L'histoire montre les ajustements raisonnables qui ont été nécessaires pour le patient. La Spécialiste clinique des personnes qui ont des besoins spécifiques a passé beaucoup de temps avec le patient et son équipe de soutien afin de procéder aux adaptations nécessaires pour faciliter le traitement approprié. Cela a également aidé le patient à prendre une décision éclairée pour le choix des traitements.

SESSION 3

Daniel Satgé, Anne Chanel, Sylvie Giordano, Jocelyne Vianès

Oncodéfi, Institut Universitaire de Recherche Clinique, Montpellier, France

Helping institutions to cope with a resident who has cancer

For special needs care workers, cancer is frightening, and treatments are complicated; for oncological teams, intellectual disability (ID) is mysterious. Yet, there is currently no bridge enabling cooperation between care workers and oncological teams. Thus, the cancer journey remains difficult for patients, families and professionals. We assembled an action team, ARII (Action-Recherche Infirmières-Institutions), to respond to challenges arising when a person with ID in a residential home is suspected of having a cancer, and to evaluate difficulties faced by the care teams in residential homes. The ARII team, comprising one nurse, two volunteers and a coordinator, was active November 2016-October 2017.

ARII received a limited number of calls for long-term assistance to care teams coping with a resident needing cancer care. Four patients had an advanced tumor at diagnosis. The ARII team created a space for care workers to express feelings and difficulties; these teams felt ill-equipped to face disease complications and the unknowns of treatment and its adverse effects. They also expressed concern at being inefficient and ineffectual to manage cancer-related situations.

ARII provided carers with precise information on the cancer journey, and explained treatment and secondary/adverse effects. ARII also delineated the role of each actor in the cancer journey, and empowered carers to avoid feelings of culpability and powerlessness. The ARII team provided information, tools, and linkages to other professionals (e.g., palliative care) to better inform both care workers and families.

As an example, the ARII team assisted for a patient with Down syndrome experiencing a relapse of testicular cancer. ARII created linkages between the oncological team and the patient and the institution, and facilitated regular communication between the oncological teams and the care team throughout treatment. The patient's father was afraid and initially did not want to be involved in the cancer journey. Through improved understanding he was able to be at the side of his son, and happy to help him.

Care teams evaluated the ARII response as very satisfying (60%). In particular, although the ARII team sometimes resolved a problem, often their response assisted and relieved care teams. Moreover, the ARII team helped create an active and functional link between care teams in residential homes and oncological teams. A similar future action is being prepared with the help of local government.

ARII was supported by the Fondation Malakoff Médéric Handicap

Aider les institutions hébergeant un résident atteint d'un cancer

Pour les aidants professionnels, le cancer fait peur et ses traitements sont compliqués; pour les équipes oncologiques la déficience intellectuelle (DI) est mystérieuse. Il n'existe pas actuellement de dispositif favorisant la coopération entre les aidants professionnels et les équipes oncologiques. Aussi le parcours du cancer est difficile pour les patients DI, les familles et les professionnels. L'action ARII (Action-Recherche Infirmière-Institutions) a été conçue pour répondre aux difficultés soulevées par un résident DI atteint par un cancer dans une institution médico-sociale en Hérault, et pour évaluer les difficultés auxquelles font face les équipes d'accompagnement dans les institutions.

L'équipe ARII qui comportait une infirmière, deux bénévoles (infirmière et éducatrice) et un coordonnateur a été active de novembre 2016 à octobre 2017.

ARII a reçu un nombre limité d'appels mais pour des aides prolongées, aux équipes qui devait gérer une situation de résident touché par un cancer souvent à un stade avancé. ARII a créé un espace pour que les aidants professionnels expriment leurs ressentis et leurs difficultés. Les équipes se sentaient mal préparées pour faire face aux complications de la maladie et aux inconnus du traitement et de ses effets secondaires. ARII a fourni des explications sur le trajet du cancer, expliqué le traitement, ses effets secondaires. ARII a précisé le rôle (et les limites du rôle) de chaque acteur afin d'apaiser les sentiments d'impuissance et de culpabilité. ARII a fourni des informations, des outils, des liens avec d'autres équipes, notamment pour les soins palliatifs.

Par exemple, ARII a aidé à la prise en charge d'un patient trisomique 21 qui avait une récurrence de cancer testiculaire. ARII a créé des liens entre le patient, l'équipe oncologique et l'institution; et facilité la communication entre ces acteurs tout au long du traitement. Le père du patient qui au départ avait peur et ne souhaitait pas être impliqué, a spontanément rejoint les intervenants et s'est tenu aux côtés de son fils durant tout le traitement. Il était heureux de le faire.

Les équipes aidées par ARII ont pour 60% d'entre elles évalué l'action comme très positive. Parfois l'équipe ARII a pu résoudre des problèmes, souvent elle a aidé et soulagé les équipes des institutions. Mais encore, elle a concouru à créer un lien actif et fonctionnel entre les équipes d'accompagnement en institution et les équipes oncologiques. Une action similaire est en cours de préparation avec l'Agence Régionale de Santé Occitanie.

ARII a été financée par un soutien de la Fondation Malakoff Médéric Handicap

Sarah Habib-Hadef¹, Aurélie Curnier², Florence Cousson-Gélie², Daniel Satgé¹

¹Oncodéfi, ²Laboratoire Epsilon, Montpellier, France

Obstacles to cancer care in patients with intellectual disability

People with intellectual disability (ID) have the same risks of developing cancer as people in the general population. However, due to psychological particularities and communication impairments, the cancer diagnosis is often delayed, and cancer treatment is difficult. The study presents obstacles encountered by oncological teams to the cure of cancer in patients with ID.

We conducted 14 semi-structured interviews with members of oncological team: nurses, health executives, psychologist, oncologists. They were asked about their past experiences of patients with ID treated for a cancer, their knowledge about patients and on ID, their difficulties linked to ID patient management. These professionals were also asked if the treatment could be delivered according to the usual protocol, and which modifications are needed to improve the cure of people with ID affected by cancer. We did a qualitative analysis of these 14 interviews according 4 groups; the barriers linked to the patients, oncological teams, professional and familial caregivers.

According to the preliminary results, the most frequently obstacles identified in this group are 1) the lack of familial or professional caregiver accompanying the patient throughout the cancer journey 2) difficulties to communicate with the patient and to be understood by the patient 3) A lack of intellectual disability

knowledge by the oncological team. To our knowledge this is the first study conducted on obstacles to cancer treatment in people with ID.

The study is supported by the Fondation de l'Avenir, Paris, France AP – IPSA. 15-006

Obstacles aux soins du cancer chez les patients avec déficience intellectuelle

Les personnes en situation de déficience intellectuelle (DI) ont les mêmes risques de développer un cancer que la population générale. Cependant, en raison de particularités psychologiques et de troubles de la communication, le diagnostic du cancer est souvent retardé et le traitement du cancer est difficile. L'étude présente les obstacles rencontrés par les équipes oncologiques dans le traitement du cancer chez les patients avec déficience intellectuelle.

Nous avons mené 14 entretiens semi-structurés avec des membres d'équipe oncologie : infirmières, cadres de santé, psychologue, médecins oncologues. Ils ont été interrogés sur leurs expériences passées de patients en situation de DI traités pour un cancer, leurs connaissances sur les patients et sur la déficience intellectuelle, leurs difficultés liées à la gestion des patients DI. Il a également été demandé à ces professionnels si le traitement pouvait être administré conformément au protocole habituel et quelles modifications étaient nécessaires pour améliorer la guérison des personnes DI atteintes de cancer. Nous avons effectué une analyse qualitative de ces 14 entretiens selon 4 groupes ; les obstacles liés aux patients, aux équipes d'oncologie, aux aidants professionnels et familiaux.

Selon les résultats préliminaires, les obstacles les plus fréquemment identifiés dans ce groupe sont 1) le manque d'aidant familial ou professionnel accompagnant le patient tout au long du cancer 2) des difficultés à communiquer avec le patient et à être compris par celui-ci 3) Un manque connaissances sur le handicap intellectuel par l'équipe oncologique. À notre connaissance, il s'agit de la première étude menée sur les obstacles au traitement du cancer chez les personnes atteintes de DI.

L'étude est soutenue par la Fondation de l'Avenir, Paris, France AP – IPSA. 15-006

Debbie Wyatt, Pat Talbot

Senior Lecturer University of Chester, UK, Macmillan Lecturer the Clatterbridge Cancer Centre
d.wyatt@chester.ac.uk Chester, UK

Knowledge and attitudes of paid carers of people with intellectual disability about cancer

Many people with Intellectual Disability (ID) now experience a life expectancy that is approaching that of the general population, and are therefore susceptible to the same diseases such as cancer, which is more common in older people. Studies suggest that people with ID tend to present later with their cancer and have a worse prognosis, but approaches to cancer prevention, early detection and screening could make a positive difference in practice. As paid carers play a key role in supporting people with Intellectual Disability, it is important that they have sufficient knowledge and understanding of cancer which can be applied to meet the particular needs of their client group. A research study to explore the knowledge and attitudes in relation to cancer, of paid carers of people with Intellectual Disability in the UK (Wyatt and Talbot, 2013) found that although participants had some knowledge of cancer, many held negative associations with the disease such as fear, distress, death, dying, pain and suffering. Their knowledge of approaches to health promotion, cancer prevention, early detection and screening were generally good but carers indicated that this knowledge was not always applied in practice. The majority of participants indicated that they had received no training in cancer awareness, did not know enough about the risks, signs and symptoms of cancer and did not know enough about how to help reduce the risks of cancer in people with Intellectual Disability. These findings suggest that further cancer training and education for carers would be beneficial.

Since 2013, there have been few studies which have explored issues related to cancer prevention, early detection and screening for people with Intellectual Disability but they highlight the significance of carers' knowledge in achieving best practice. Carers are key to positively influencing the health of people with

Intellectual Disability but in the UK, many paid carers are not nurses or professional staff and therefore do not necessarily have an understanding of cancer. Education for paid carers in cancer is therefore essential so that they know what to look for, how to educate people with ID and how to promote access to screening. If health and social care practitioners have sufficient knowledge and understanding of the particular needs of people with learning disabilities, they will be able to adapt and develop their approaches to ensure that the particular needs of this client group are met.

Wyatt, D. and Talbot, P. (2013) What knowledge and attitudes do paid carers of people with a learning disability have about cancer? *European Journal of Cancer Care*, 22 pp 300-307

Connaissances du cancer et comportement face au cancer des aidants professionnels pour les personnes avec déficience intellectuelle

De nombreuses personnes qui ont une déficience intellectuelle (DI) ont maintenant une espérance de vie proche de celle de la population générale et sont susceptibles d'être atteints des mêmes maladies, comme le cancer qui est plus fréquent chez les personnes âgées. Des études suggèrent que les personnes DI ont tendance à présenter leur cancer à un stade plus avancé, et que leur pronostic est moins favorable. La prévention, la détection précoce et le dépistage pourraient avoir un impact positif. Comme les aidants professionnels jouent un rôle clé dans le soutien des personnes DI, il est important qu'ils aient une connaissance et une compréhension suffisantes du cancer pour répondre aux besoins particuliers des personnes qu'ils accompagnent. Une recherche sur les connaissances et les attitudes liées au cancer chez les aidants professionnels des personnes DI au Royaume-Uni (Wyatt et Talbot, 2013) a montré que, bien qu'ils connaissent le cancer, les aidants professionnels lui associent des pensées négatives telles que "peur, détresse, mort, douleur et souffrance". Leurs connaissances sur la promotion de la santé, sur la prévention du cancer, sur la détection précoce et sur le dépistage étaient généralement bonnes. Mais ils ont indiqué que ces connaissances n'étaient pas toujours appliquées dans la pratique. La majorité des participants ont déclaré n'avoir reçu aucune formation de sensibilisation au cancer, et ne connaissaient pas suffisamment les risques, les signes et les symptômes du cancer. Ils ne savaient pas comment aider à diminuer les risques de cancer chez les personnes DI. Ces résultats suggèrent qu'une formation supplémentaire sur le cancer et une éducation des aidants seraient bénéfiques.

Depuis 2013, peu d'études ont exploré les problèmes liés à la prévention du cancer, à sa détection précoce et au dépistage chez les personnes DI; mais elles soulignent l'importance des connaissances des soignants pour la réalisation des meilleures pratiques. Les aidants sont essentiels pour influencer positivement la santé des personnes DI, cependant au Royaume-Uni de nombreux aidants professionnels ne sont ni des infirmiers ni des professionnels de santé et n'ont pas nécessairement une compréhension du cancer. L'éducation sur le cancer pour les aidants professionnels est donc essentielle pour qu'ils sachent quoi chercher, comment éduquer les personnes DI et comment favoriser l'accès au dépistage. Si les professionnels de santé et des services sociaux ont une connaissance et une compréhension suffisantes des besoins particuliers des personnes DI, ils seront capables de s'adapter et de développer des actions pour s'assurer que les besoins particuliers de ce groupe de personnes sont satisfaits.

Wyatt, D. et Talbot, P. (2013) Quelles sont les connaissances et les attitudes des aidants rémunérés des personnes handicapées mentales au sujet du cancer? *European Journal of Cancer Care*, 22 pp 300-307

SESSION 4

Brigitte Trétarre^{1,2}, Sarah Habib-Hadef², Faiza Bessaoud¹, Daniel Satgé²

¹Registre des Tumeurs de l'Hérault, ²Oncodéfi, Institut Universitaire de Recherche Clinique Montpellier, France

Adults with intellectual disability, cancer distribution and stage at diagnosis.

Objectives: People with intellectual disabilities (PIDs) develop cancers as often as people in the general population, but they are discovered at an advanced stage. Cancer stages at diagnosis in PIDs are never been described in a well defined population. We are therefore characterizing cancers in PIDs living in Hérault, France.

Population and methods: Adults with ID living in Hérault were identified through institutions specialized in the care of PIDs. Cancers in PIDs and their characteristics were determined by cross-checking the list of PIDs with the Hérault cancer registry database. Cancer distribution and incidence of PIDs were compared to those of the Hérault population using Chi-squared test and by calculating the standardized incidence ratio (SIR).

Results: Among 3,057 PIDs checked against the registry database, 92 cancers were recorded between 2008 and 2015. The cancer distribution by sex in PIDs was similar to that in the general population. However, the age distribution and cancer localizations differed. For lung, 12 cases were expected but only 5 were observed. Conversely we observed more testis cancers (6 cases) than we expected (2 cases). No lip, oral cavity, or pharyngeal cancers were diagnosed in the PID cohort. For the other localizations, the standardized incidence ratio was non-significant. Among 16 invasive breast cancers, 36% had node involvement or distant metastases at diagnosis (38% in the general population, $p = 0.90$). Among 11 gastrointestinal cancers, 9 (82%) had node involvement or distant metastases (55% in the general population, $p = 0.12$).

Discussion and conclusions: Compared with the general population, people with intellectual disabilities exhibit a difference in the distribution of cancer sites. This difference is likely explained by the low impact of some risk factors (e.g., tobacco, alcohol). Digestive cancers tended to be diagnosed at a later stage than those of the referral population. This study is limited by a small number of cancer cases as well as a cohort comprising PIDs living mainly in institutions. Further work is being performed to increase the study power.

Répartition des cancers et stades au diagnostic chez les adultes avec déficience intellectuelle

Objectifs: Les personnes déficientes intellectuelles (PDI) développent autant de cancers qu'en population générale mais avec un stade de découverte plus tardif. Les stades des cancers chez les PDI n'ont jamais été décrits de manière détaillée dans toute une population bien définie. Cette étude présente les caractéristiques des cancers survenus chez les PDI résidant dans le département de l'Hérault.

Population et méthode: Les PDI résidants dans le département de l'Hérault ont été identifiés à partir d'institutions spécialisées dans leur prise en charge. Les cas de cancer et leurs caractéristiques ont été déterminés à partir du croisement de la liste des PDI avec la base de données du registre des tumeurs de l'Hérault (RTH). L'incidence et la répartition des cancers chez les PDI ont été comparées à celles de la population générale de l'Hérault par des tests du Chi2 et par le calcul du ratio d'incidence standardisé (SIR).

Résultats: Après croisement de la liste des 3,057 PDI avec les données du RTH, 92 cas de cancer ont été identifiés entre 2008 et 2015. La distribution des cancers par sexe chez les PDI était similaire à celle de la population générale. Toutefois, la distribution par âge et la répartition des cancers différaient. Pour le cancer du poumon, nous avons observés 5 cas alors que nous en attendions 12. A l'inverse, pour le cancer du testicule nous avons observés plus de cas (6 cas) que ce que nous en attendions (2 cas). Aucun cancer des voies aériennes supérieures n'a été diagnostiqué dans la cohorte des PDI. Pour les autres localisations, le ratio d'incidence était non significatif. Parmi les 16 cancers invasifs du sein, 36% étaient à un stade avancé au diagnostic (avec envahissement ganglionnaire et/ou métastase à distance), contre 38% en population générale ($p=0.90$). Parmi les 11 cancers gastro-intestinaux, 82% ($N=9$) étaient à un stade avancé contre 55% en population générale ($p=0.12$).

Discussion et conclusion: Comparé à la population générale, la distribution des cancers chez les PDI diffère. Cette différence est probablement due à un faible impact de certains facteurs de risque (alcool, tabac) sur cette population. Les cancers digestifs ont tendance à être diagnostiqués à un stade plus tardif qu'en population générale. Cette étude reste limitée par son faible nombre de cancers et inclut essentiellement des PDI vivants en institution. Des recherches supplémentaires sont conduites pour augmenter la puissance de cette étude.

Anna Axmon, Magnus Sandberg, Daniel Satgé, Brigitte Trétarre, Gerd Alström

Lund University, Lund, Sweden; Oncodéfi, Institut Universitaire de Recherche Clinique, Montpellier, France

Cancer diagnoses among older people with intellectual disability in Sweden

As the life expectancy of people with intellectual disability (ID) increases, so does their risk of age-related disorders like cancer. However, published data on cancer prevalence among older people with ID are scarce. We established a cohort of 7936 people with ID, aged 55+ years and alive at the end of 2012 (ID cohort) and a cohort from the general population (gPop cohort), matched one-to-one by sex and birth year. Diagnoses of neoplasms (ICD-10 codes C00-D48) during the period 2002-2012 were collected from the Swedish Patient Registry.

Overall, fewer neoplasm diagnoses were found in the ID cohort than in the gPop cohort (n=714 vs n=1010, odds ratio [OR] 0.68). Between the two cohorts, the risk of cancer diagnosis was lower among men (OR 0.54) than among women (OR 0.84), and among those born before (OR 0.61) compared to those born after (OR 0.81) the median birth date (September 7th, 1949). The results were similar when restricting the analyses to malignant neoplasms (OR 0.61 for the whole cohort). Further, the ID cohort had fewer diagnoses of malignant neoplasms of digestive organs (OR 0.66); urinary tract (OR 0.56); ill-defined, secondary, and unspecified sites (OR 0.53); male genital organs (OR 0.25); respiratory and intrathoracic organs (OR 0.24); as well as of melanoma and other malignant neoplasms of skin (OR 0.64).

Within the ID cohort, total neoplasms were less prevalent among men than among women (7% vs 12%, OR 0.56), as were malignant neoplasms (OR 0.53). Among men with ID, the three most common diagnoses were melanoma and other malignant neoplasms of skin (n=104, 2%), neoplasms of uncertain or unknown behavior (n=51, 1%), and malignant neoplasms of male genital organs (n=50, 1%). Women with ID most commonly received diagnoses of malignant neoplasm of breasts (n=137, 4%), melanoma and other malignant neoplasms of skin (n=102, 3%), and benign neoplasms (n=70, 2%).

While we cannot exclude the possibility that cancers are actually less frequent in older people with ID, the decreased frequency of cancer diagnosis could instead be due to missed diagnosis. Early diagnosis of cancers largely relies on the patient to recognize and communicate symptoms of disease—skills that may be reduced in people with ID. Therefore, cancer screening programs are essential to ensure early diagnosis of cancers among people with ID.

Cancers des personnes déficientes intellectuelles âgées en Suède

L'espérance de vie des personnes avec déficience intellectuelle (DI) progresse, et donc le risque de développer des maladies liées à l'âge comme le cancer. Cependant peu de données sont publiées sur la prévalence des cancers à cet âge chez les personnes DI. Nous avons établi une cohorte de 7136 personnes avec DI âgées de 55 ans et plus, en vie à la fin de l'année 2012 (une cohorte DI et une cohorte de la population générale). Elles ont été appariées cas par cas pour le sexe et l'année de naissance. Nous avons collecté les diagnostics de néoplasie (codes ICD-10 C00-D48) pour la période 2002-2012 extraits des données du Registre suédois des patients.

Globalement, moins de néoplasies étaient trouvées dans la cohorte DI en comparaison de la cohorte de la population générale (n=714 vs n=1010) odd ratio (OR) 0.68). Pour ces deux cohortes la fréquence de diagnostic de cancers était plus faible pour les hommes (OR 0.54) que pour les femmes (OR 0.84). Pour ceux nés avant le 7 septembre 1949 (date de naissance médiane de la cohorte) le risque était plus faible (OR 0.61) que pour ceux nés après (OR 0.81) cette date médiane. Les résultats étaient similaires en restreignant l'analyse aux cancers invasifs (OR 0.61) pour l'ensemble de la cohorte DI. De plus la cohorte DI avait moins de diagnostics de cancer des organes digestifs (OR 0.66), des organes du tractus urinaire (OR 0.56), de cancer de sites peu définis ou secondaires non spécifiés (OR 0.53), ou d'organes génitaux masculins (OR 0.25), des organes respiratoires et intra thoraciques (OR 0.24), ainsi que des mélanomes malins et autres cancers de la peau (OR 0.64).

Au sein de la cohorte DI, la prévalence totale des néoplasies était moins importante pour les hommes que pour les femmes (7% vs 12%, OR 0.56) ainsi que pour les néoplasies malignes (OR 0.53). Parmi les hommes

avec DI les trois diagnostics les plus fréquents étaient les mélanomes et autres tumeurs bénignes de la peau (n=104, 2%), les néoplasies de comportement incertain ou inconnu (n=51, 1%) et les cancers d'organes génitaux masculins (n=50, 1%). Pour les femmes DI le diagnostic de néoplasie le plus fréquent était les cancers du sein (n=137, 4%) mélanomes et autres cancers de la peau (n=102, 3%) et tumeurs bénignes (n= 70, 2%). Bien que nous ne puissions exclure la possibilité que les cancers soient moins fréquents chez les personnes âgées avec DI, la fréquence diminuée des diagnostics de cancer pourrait aussi être due à des diagnostics non faits. Le diagnostic précoce du cancer repose largement sur la capacité du patient à identifier ses symptômes et à les communiquer, aptitudes qui peuvent être altérées chez les personnes DI. Aussi, les programmes de dépistage du cancer sont essentiels pour permettre un diagnostic précoce chez les personnes DI.

Motoi Nishi

Department of Fundamental Health Sciences, Health Sciences University of Hokkaido, Tobetsu, Japan

Rate of death of cancer among intellectually-disabled persons in Japan

Background: It is important to know causes of death of intellectually-disabled persons (IDs), but there have been few reports about it.

Materials and Methods: The numbers of death due to the diseases of the large classification of ICD10 (Chapters 1-14) in 2005 in 5-year age categories were obtained from the vital statistics of Japan (excluding Chapters 15-22; i.e., external causes, etc.). The numbers of persons in 2005 in 5-year age categories were obtained from the census of Japan. Based on these data, mortality rates of each of the diseases were calculated (the general mortality rates). The numbers of IDs (N of IDs) in 5- or 10- year age categories in 2005 were obtained from the report of the Ministry of Health, Labor and Welfare of the Japanese Government. Multiplying the general mortality rates to N of IDs, and summing these products, the expected number of each of the diseases in the ID population was obtained. The percentage of each of the diseases was calculated (expected percentage in the ID population), and compared with the previously-reported data of 72 IDs who died in an ID facility from 2001 to 2010 (Souma et al. J Hlth Welf Statist 2013;60: 26-31).

Results: (1) In 2005 in Japan, the percentage of those who were 65 years of age or older (seniors) in the general population was 20.1%. In contrast, the total N of IDs was 406,800, and that of seniors was 15,300. Its percentage was only 3.8%. (2) Since the expected percentage of deaths of neoplasms in the ID population was 37.8%, its expected number in the 72 IDs is 27.25. But since its reported percentage was 13.9%, its absolute N was 10. The difference between these 2 numbers (27.25 vs 10) is significant ($P<0.01$, chi-square test). Since the expected percentage of diseases of the respiratory system in the ID population was 14.3%, its expected number in the 72 IDs is 10.3. But since its reported percentage was 43.1%, its absolute N was 31. Its difference (10.3 vs 31) is also significant ($P<0.01$).

Discussion: Though the present calculation was age-adjusted, the percentage of neoplasms among IDs was significantly low, and that of the respiratory system was high. This may be because many IDs have physical disabilities, which makes the risk of aspiration pneumonia higher, and as a result, may make the percentage of cancer relatively low.

Décès par cancer des personnes déficientes intellectuelles au Japon

Introduction: Il est important de connaître les causes de décès chez les personnes déficientes intellectuelles (DI), peu d'études sont publiées sur ce sujet.

Matériel et méthode: Les statistiques de l'état civil du Japon ont fourni le nombre de décès causés par maladies selon la classification internationale ICD10 (chapitres 1-14, à l'exclusion des chapitres 15-22; c'est-à-dire, les causes externes) pour l'année 2005 et par groupes d'âge de 5 ans. Le Recensement du Japon a fourni la population par groupes d'âge de 5 ans pour l'année 2005. Ceci a permis de calculer les taux de mortalité stratifiés sur l'âge pour chaque maladie (taux de mortalité générale). Le rapport du Ministère de la Santé, du Travail et du Bien-être social du gouvernement japonais a fourni le nombre de personnes avec DI par groupe

d'âge de 5 ou 10 ans dans l'année 2005. Le nombre attendu de décès pour chaque maladie dans la population DI a été obtenu en multipliant les taux de mortalité générale par le nombre de personnes avec DI; puis en additionnant ces produits. Le pourcentage de décès attendus dans la population avec DI pour chaque maladie a été calculé puis comparé aux données de 72 personnes avec DI décédées entre 2001 à 2010 dans un établissement hébergeant des personnes DI au Japon (Souma et al. J Hlth Welf Statist 2013 ; 60:26-31). Résultats : (1) En 2005 au Japon, le pourcentage de personnes âgées de 65 ans ou plus dans la population générale était de 20,1 %. Par contre, le pourcentage de personnes DI de 65 et plus n'était que de 3,8 % (15,300/406,800) (2) Etant donné que le pourcentage attendu de décès par cancers dans la population DI était de 37,8 %, le nombre attendu pour 72 personnes avec DI dans ce centre était 27.25. Le pourcentage de décès par cancer observé dans cette institution était de 13,9 %, et le nombre observé de 10. La différence (27,25 vs 10) est significative ($p < 0,01$, test chi carré). Le pourcentage attendu de décès par maladies du système respiratoire dans la population DI était de 14,3 %, et le nombre attendu 10.3. En fait, le pourcentage observé de 43,1 %, et le nombre de 31 indiquent une surmortalité par causes respiratoires (10,3 vs 31) (significatif, $p < 0,01$).

Discussion: Malgré l'ajustement sur l'âge, le pourcentage de décès par tumeurs chez les personnes DI était faible, et celui par causes respiratoires élevé. Il est possible les déficiences physiques des personnes DI augmentent le risque de pneumonie d'aspiration. Par conséquent, le pourcentage de décès cancer apparaît relativement faible.

Stine Skorpen, Master in Health Promotion, Magnhild Nicolaisen, Cand.polit., Ellen M. Langballe, PhD, Norwegian National Advisory Unit on Ageing and Health, Intellectual Disability and Ageing, Vestfold Hospital Trust

Hospitalization causes by cancer in adults with intellectual disability in Norway

Background: From an existing data set from 2008–2011, we have extracted new preliminary figures on hospitalisation discharge diagnosis due to tumors (ICD -10: Neoplasms, C00 – D48) among adult people with intellectual disabilities ages 16–89 years in Norway.

Method: Our sample includes people (16 years and older) diagnosed with ID in the Norwegian Labour and Welfare Service and registered with hospital stays (somatic care and inpatient treatment) in the Norwegian Patient Register during the period 2008 to 2011. The anonymous data included hospital discharge diagnosis (ICD-10, 3-characters), number of days hospitalised, and five-year age groups (with one group of 10 years) for a total of N=1,764,072 persons ages 16–89 years old, of whom 7,573 were persons with a known ID, and 593 with ID had a cancer diagnosis. SPSS was used for the statistical analysis.

Results: This study indicates that people with ID are hospitalised due to tumors half as often as the general population (GP), 4.5% versus 10.1%. The most frequent diagnostic groups of tumors at discharge among people with ID was benign tumors, tumors of uncertain or unknown behaviour and breast cancer. The most common tumor discharge diagnoses for the different age groups were as follows: malignant neoplasm of the testes for the age group 16–39 years old; malignant neoplasm of the breast for the age group 40–79 years old; and for the oldest age group, 70–89 years old, malignant neoplasm of the bladder. The preliminary, descriptive results indicate that twice as many women than men with ID were hospitalised due to tumors (395 vs. 198 admissions). Of male inpatients, 72.7% had malignant neoplasms, and for female inpatients, the percentage was 64.6%. The average length of hospital stays (2008–2011) for people with ID with a tumor diagnosis was 4.6 days.

Conclusion: This study indicates that people with ID were hospitalised due to tumors half as often as the general population, and the most common tumors are being, tumors of uncertain or unknown behaviour and breast cancer according to diagnostic groups. The figures indicate that people with ID are hospitalised due to tumors at a slightly younger age compared with the GP. Twice as many women than men with ID were hospitalised due to tumors, and male inpatients more often than female inpatients had malignant tumors.

The average length of hospital stays among people with ID with a tumor diagnosis were 4.6 days, and compared with an average hospital stay associated with colon cancer for the GP in 2012, it is approximately half the time. We need to investigate these findings further.

Hospitalisation pour cancer des personnes adultes avec déficience intellectuelle

Nous avons extrait les données préliminaires pour les années 2008 à 2011 de sortie d'hospitalisation pour tumeurs (CIM-10: Tumeurs, C00 - D48) en Norvège chez des adultes âgés de 16 à 89 ans ayant une déficience intellectuelle (DI).

Méthode: Notre échantillon comprend des personnes (16 ans et plus) avec un diagnostic de DI au sein du Service norvégien du travail et de la protection sociale, et inscrites à l'hospitalisation (soins somatiques et hospitalisation) dans le registre norvégien des patients de 2008 à 2011. Les données anonymes du diagnostic (CIM-10, 3 caractères), le nombre de jours d'hospitalisation et les groupes d'âge de cinq ans (avec un groupe de 10 ans) pour un total de n = 1 764 072 personnes âgées de 16 à 89 ans, dont 7 573 personnes avec une DI, et 593 avec DI avaient un diagnostic de cancer. Le SPSS a été utilisé pour l'analyse statistique.

Résultats: Cette étude indique que les personnes DI sont hospitalisées en raison de tumeurs deux fois moins souvent que les personnes en population générale (GP), soit 4,5% contre 10,1%. Les tumeurs bénignes, les tumeurs dont le comportement est incertain ou inconnu et le cancer du sein étaient les groupes de tumeurs les plus fréquemment diagnostiqués au moment de la sortie. Les diagnostics les plus fréquents pour les différents groupes d'âge ont été les suivants: tumeur maligne des testicules chez les 16-39 ans; tumeur maligne du sein pour le groupe d'âge de 40 à 79 ans; et pour le groupe d'âge le plus âgé, (de 70 à 89 ans), cancer de la vessie. Les résultats préliminaires et descriptifs indiquent que deux fois plus de femmes que d'hommes avec une DI ont été hospitalisées en raison de tumeurs (395 vs 198 admissions). Parmi les hommes hospitalisés, 72,7% avaient une tumeur maligne et, alors que chez les femmes, le pourcentage était de 64,6%. La durée moyenne des séjours hospitaliers (2008–2011) pour les personnes atteintes d'une DI avec un diagnostic de tumeur était de 4,6 jours.

Conclusion: Cette étude indique que les personnes DI ont été hospitalisées deux fois moins souvent pour une tumeur que les personnes dans la population générale. Les tumeurs les plus courantes sont les tumeurs dont le comportement est incertain ou inconnu et le cancer du sein. Les personnes ayant une DI sont hospitalisées pour tumeur à un âge légèrement inférieur à celui des personnes dans la population générale. Deux fois plus de femmes que d'hommes avec une DI ont été hospitalisées en raison de tumeurs, et les hommes avaient plus souvent que les femmes des tumeurs malignes. La durée moyenne des séjours hospitaliers chez les personnes DI avec un diagnostic de tumeur était de 4,6 jours. Par rapport à une hospitalisation moyenne associée à un cancer du côlon dans la population générale en 2012 c'est environ la moitié du temps. Nous allons approfondir ces conclusions.

SESSION 5

Rachel Hunt, Amelia Boulton

Screening and Immunisation Coordinator- NHS England/Public Health England, Leicester, UK

Reducing barriers to the national bowel cancer screening programme for people with a learning disability

The NHS in England currently offers two programmes to screen for bowel cancer. The Faecal Occult Blood test and Bowel Scope screening, which is currently being rolled out nationally.

People with a learning disability often face health inequalities. One area this has been identified in is the information and access to the national cancer screening programmes. The information about cancer screening is complex and requires skills in reading, writing and processing new information.

Literature reviews have highlighted an inequality in access to cancer screening and an associated lower uptake for people with learning disability. This has been reflected locally in an audit and national data sources.

On behalf of the East Midlands area, resources were developed to attempt to tackle these inequalities. The aim is to break down the barriers to accessing bowel screening and enabling people with a learning disability to make an informed choice and give consent regarding access to screening programmes.

Focus groups were set up involving local people with learning disabilities who were age specific to the programmes. The groups were consulted regarding currently available resources and felt these were unsuitable and not fit for purpose.

Finance was secured from the National Health Service to fund the production of two DVDs on Bowel Cancer Screening and Bowel Scope screening. The work was led by NHS England in collaboration with Public Health England, screening providers, Learning Disability Nursing Teams and people with a learning disability.

A local film maker empathetic to the needs of people with learning disabilities was commissioned to undertake the film production.

The focus groups met regularly to give feedback on scripts, content and story boards for the DVD. The work was driven at every stage by the opinions and values of the focus groups. Local people with a learning disability and hospital staff feature in the DVD's. Full consent was gained prior to any filming. The bowel screening DVD was completed in 2013 and Bowel Scope in 2016. Lessons have been learnt from producing the two DVD's with the Bowel Scope DVD having been exposed more widely over social media reducing dissemination costs.

Comments about the resources have been positive, including a change in attitude and working practice for screening services. Work is ongoing to evaluate the effectiveness and impact on decision making in relation to access to bowel cancer screening programmes for people with a learning disability.

Réduire les obstacles au dépistage du cancer colique pour les personnes avec déficience intellectuelle

Au Royaume Uni, le système de santé utilise deux dispositifs pour détecter le cancer colique: la recherche de sang dans les selles et la coloscopie. Ils ont été mis en place à l'échelle nationale. Les personnes atteintes d'une déficience intellectuelle (DI) sont souvent confrontées à des inégalités d'accès à la santé, notamment aux programmes nationaux de dépistage du cancer. L'information sur le dépistage du cancer est complexe et exige des compétences en lecture, en écriture et pour comprendre des informations nouvelles. La littérature montre une inégalité d'accès et une participation plus faible au dépistage du cancer par les personnes DI.

Dans la région d'East Midlands, des ressources ont été créées pour tenter de remédier à ces inégalités. Le but est d'éliminer les obstacles à l'accès au dépistage colique, de permettre aux personnes DI de faire leur choix en connaissance de cause et de donner leur consentement éclairé au dépistage.

Des groupes de discussion ont été mis en place avec des personnes Di vivant localement et qui étaient éligibles au dépistage. Les groupes ont été consultés sur les ressources actuellement disponibles. Ils ont estimé que ces ressources ne convenaient pas.

Le financement a été assuré par le Service national de santé pour payer la production de deux DVD sur « le dépistage du cancer du côlon » et « Bowel Scope Screening ». Le travail a été mené par le NHS Anglais en collaboration avec la Santé publique du Royaume Uni, des équipes d'infirmières et infirmiers travaillant avec des personnes DI. Un cinéaste local sensible aux besoins des personnes DI a été chargé de la réalisation du film.

Les groupes de discussion réguliers ont donné leur avis sur les textes, le contenu et les scènes pour le DVD. A chaque étape le travail a été guidé par les avis de ces groupes. Un consentement a été obtenu avant tout tournage. Le DVD sur « dépistage du cancer du côlon » a été terminé en 2013 et celui du «Bowel Scope screening» en 2016. Le DVD «Bowel Scope screening» a été largement diffusé dans les réseaux sociaux, ce qui a permis de réduire les coûts de diffusion. Les commentaires sur ces ressources ont été positifs. Elles ont induit un changement d'attitude et de pratique dans les services de dépistage. Des travaux sont en cours pour évaluer l'efficacité et l'impact de ces DVD sur la prise de décisions pour l'accès des personnes DI au dépistage des cancers coliques.

Leonard Fischer, Mara Paraguya, Cecilia Chukwu, Andrew Becker

Inova Fair Oaks Hospital, Fairfax, Virginia, USA

Colonoscopy in Individuals with Intellectual Disabilities: Experience and Recommendations

Introduction: Colonoscopy is the most effective colon cancer prevention test available and is underutilized by adults with intellectual disabilities (ID). A colonoscopy examination program was established for adults with ID for screening and surveillance for colon neoplasms and evaluation of alarm symptoms associated with colon cancer.

Methods: We reviewed results of 100 colonoscopy examinations performed in 67 adults with ID from 1996 through 2016, using standard colonoscopy quality indicators. In 2011 we reviewed examinations performed from 1996 through 2010, and adjustments were made to the preparation protocol. The revised protocol was used to guide examinations performed from 2011 through 2016.

Results: For individuals examined from 1996 through 2010, preparation quality was adequate for detection and removal of polyps > 5 mm in 61% of examinations (Goal > 85%), the cecal intubation rate (CIR) was 89% (Goal > 95%), and the adenoma detection rate (ADR) was 19% (Goal > 25%). There were 2 interval cancers out of 3 colon cancers detected (Goal: no interval cancers). One examination was cancelled due to preparation induced hyponatremia. Following preparation protocol revision, there was improvement in preparation quality (from 61% to 74% adequate), ADR (from 19% to 28%), no interval cancers were detected, and there were no complications. 28% of all individuals were found to have dilated or redundant colons consistent with acquired megacolon, and these individuals had the lowest quality examinations. Best quality results were achieved in individuals with mild or no constipation.

Conclusion: A safe and effective colonoscopy examination program for adults with ID is feasible and essential for evaluation and management of colon neoplasms. The quality of examinations in adults with ID may be compromised, and the cancer prevention effectiveness of colonoscopy may be reduced. In our series of examinations, preparation quality, CIR, and ADR were initially below standard, and interval cancer incidence was increased. Substandard quality examinations were related to preparation difficulties in individuals with dysphagia, constipation, and acquired megacolon. Substantial improvements in ADR and preparation quality occurred following adjustments to the preparation protocol.

To be safe and effective, a colonoscopy examination program for adults with ID must include a customized preparation plan, use of multiple preparation agents, close monitoring of preparation progress, and extra time for modification of plans. Colonoscopy examination in adults with ID and an increased risk for colon cancer is recommended. Screening of asymptomatic individuals with average colon cancer risk should be considered, based on individual comorbidities and the prevailing screening program.

Coloscopie et cancer colorectal chez les personnes avec déficience intellectuelle: expérience et recommandations

Introduction: La coloscopie est le moyen de prévention le plus efficace du cancer colique. Il est sous-utilisé par les personnes adultes avec déficience intellectuelle (DI). Un programme de coloscopie a été établi pour le dépistage et la surveillance des cancers coliques, et l'évaluation des symptômes qui alertent sur un cancer colique pour les adultes avec DI.

Méthode: Nous avons revu, à la lumière des indicateurs de qualité pour coloscopie, les résultats des 100 coloscopies pratiquées chez 67 adultes avec DI entre 1996 et 2016. En 2011, après évaluation des examens faits entre 1996 et 2010, des ajustements ont été apportés pour les examens effectués à partir de 2011 et jusqu'en 2016.

Résultats: pour les personnes examinées entre 1996 et 2010 la qualité de préparation était conforme pour la résection de polypes de plus de 5 mm dans 61% des examens (but > 85%), le taux d'intubation caecale (CIR) était de 89% (but > 95%), et le taux de détection des adénomes (ADR) de 19% (but > 25%). Il y a eu 2 cancers de l'intervalle sur 3 cancers détectés (but: pas de cancer de l'intervalle). Un examen a dû être annulé pour cause d'hyponatrémie induite par la préparation. La révision du protocole de préparation a permis d'améliorer 1) la qualité de la préparation (de 61% à 74%), 2) l'ADR (de 19% à 28%) et 3) il n'y a pas eu de cancer de l'intervalle ni complication. 28% des individus avaient un colon dilaté évoquant un mégacolon

acquis. Dans ce cas, les personnes avaient des coloscopies de moins bonne qualité. Une meilleure qualité d'examen a été observée chez les individus non constipés ou avec constipation légère.

Conclusion: il est possible de pratiquer des coloscopies sans risque important et informatives chez les personnes DI pour dépister un cancer colique. Dans notre série la qualité de préparation, le CIR et l'ADR étaient initialement inférieurs aux valeurs standards et la survenue de cancers de l'intervalle augmentée, particulièrement chez les individus avec dysphagie, constipation et mégacôlon acquis. Les ajustements ont permis d'améliorer l'ADR et la qualité de préparation. La coloscopie des adultes avec DI doit comporter un protocole personnalisé utilisant plusieurs agents, une surveillance étroite des étapes, et des temps de modification. La coloscopie des adultes DI qui ont un risque accru de cancer colique est recommandée. Le dépistage d'individus asymptomatiques doit être envisagé en fonction des comorbidités et en tenant compte du programme de dépistage en cours.

Sam Sreaton Learning Disability Primary Care Liaison Nurse, Leicestershire Partnership NHS Trust, Leicester, UK

Reducing barriers to the national breast cancer screening programme for women with a learning disability

Based on the available local and national data showing the inequality in access to breast screening services for women with a learning disability it was decided that work should be carried out to try to break down the barriers around access. Using evidence based practice the aim of the initiative was to increase the awareness and uptake of the breast cancer screening programme by producing resources to enable women to make fully informed decisions about screening.

£10,000 of funding was secured from the East Midlands Cancer Network. This covered all of the costs to produce a DVD and leaflet. Lessons had been learnt from the production of other screening DVD's in apportioning resources appropriately.. The plan for further distribution using social media has no further cost implications.

For the DVD to be purposeful expertise and contributions were gained through a collaborative working approach including health services, local authority, East Midlands Strategic Cancer Network, Local Screening Services, secondary care and a film maker sensitive to the ethical issues around filming and health care. There were very few audio visual educational resources to enable people with a learning disability to make an informed choice regarding screening programmes at the time.

The information in the DVD is driven by the values and opinions of focus groups that are made up of local women with learning disabilities who had personal experience of the screening programme. The people in the focus groups were paid for their time and experience.

Real people were used instead of animation during the making of the film at the request of the focus group. This involved addressing sensitive issues such as displaying the breasts; the group eventually chose to use an actress for this aspect of the filming.

Many of the already available resources were leaflet based and women with learning disabilities did not always find them easy to use. This DVD is broken down into chapters that can be used independently or in their entirety. For example the Breast Screening DVD has a section on to how to check your breasts.

The focus group was age and gender specific for example the women in the breast focus group had all had a mammogram and some had been treated for breast cancer. The focus group shaped the design of the DVD which ensured it was easy to use and understand. No income has been made from the DVDs as this was thought to be inappropriate.

Réduire les obstacles au dépistage organisé du cancer du sein pour les femmes avec déficience intellectuelle

Sur la base de données locales et nationales qui montrent une inégalité d'accès aux services de dépistage du cancer du sein pour les femmes avec déficience intellectuelle (DI), des travaux ont été menés pour tenter

d'éliminer les obstacles. L'initiative visait à accroître la sensibilisation au dépistage du cancer du sein en fournissant des ressources qui permettent aux femmes de prendre des décisions éclairées. 10 000 £ de financement ont été obtenus du East Midlands Cancer Network. Il couvrait les coûts de production d'un DVD et de dépliants. La répartition appropriée des ressources a servi de modèle pour la production d'autres vidéos. La distribution par le biais des réseaux sociaux n'a entraîné aucun surcoût. Pour le DVD les contributions ont été obtenues par une collaboration avec des services de santé, des autorités locales dans le réseau stratégique du cancer de l'East Midlands, des services de dépistage locaux, des soins de santé secondaires et d'un cinéaste attentif aux questions éthiques liées au tournage d'un film et aux soins de santé.

Très peu de ressources éducatives audiovisuelles étaient disponibles pour permettre aux personnes DI de faire un choix éclairé sur le dépistage.

Les informations contenues dans le DVD sont basées sur les valeurs et opinions des groupes de discussion constitués de femmes DI vivant localement, et qui avaient une expérience personnelle du dépistage. Ces personnes ont été rémunérées pour le temps consacré et pour leur partage d'expérience. A la demande du groupe de discussion, comme il fallait traiter des questions sensibles telles que montrer des seins nus, le groupe a choisi de faire appel à une actrice.

Un grand nombre des ressources déjà disponibles correspondait à des brochures. Mais les femmes DI ne les trouvaient pas faciles à utiliser. Ce DVD est divisé en chapitres utilisables indépendamment, ou peut être lu dans son intégralité. Par exemple, le DVD sur le dépistage du cancer du sein contient un chapitre sur la manière de vérifier les seins.

Le groupe de discussion a été conçu et organisé en tenant compte de l'âge et du sexe. Ainsi, les femmes du groupe de discussion sur le sein avaient toutes passé une mammographie, certaines avaient été traitées pour un cancer du sein. Le groupe de discussion a conçu le DVD, qui est en langage facile à comprendre. Aucun revenu n'a été généré à partir des DVD ceci ayant été jugé inapproprié.

Diane Willis Cpsych, AFBPsS, FHEA, RAN

School of Health & Social Care Edinburgh Napier University, Edinburgh, UK

Supporting women with intellectual disability attending breast cancer screening

Greater longevity means that many more women with intellectual disabilities (WID) are becoming eligible to participate in the Breast Cancer Screening Programmes (BCSP). Although in the United Kingdom BCSP is free to all women aged 47 and over to detect early signs of breast cancer, participation by WID tends to remain lower than the general population. Although more research is being published about their experience, it is still sparse and little is known about what influences their decision to participate in the programme (Willis, 2016). This paper aims to explore a model to help support WID participate in breast screening.

Methods

This work drew on an ethnographic approach and used purposive sampling methods. One-to-one semi-structured interviews with 12 WID, 10 allied professionals and 13 carers (10 paid-carers, 3 family-carers) were undertaken. These were supported by periods of focused observation of behaviour related to breast awareness and breast screening. Field-notes were also used to support data collection. Data was analysed using thematic analysis employing a blended framework based on McCarthy (1999), Smith (1999) and Smith and Osborn (2003).

Findings

Findings from the study revealed that the women's experience of breast screening was negative, and that this also dissuaded them from returning. What influenced the women to attend breast screening was inextricably linked to their level of ID, who supported the women and the philosophy in their workplace. These factors were seen to influence each stage of the breast screening process and were identified by the women, carers and allied professionals. From this, a five-stage model of support in attending breast screening is proposed.

Conclusions

In this work, each woman's journey was unique and depended upon who supported her and her level of ID. For this reason, although there was equality of access in breast screening, there was an inequality in the preparation and delivery of the service which was dependent on a complex range of issues and relationships. It is hoped that there will be active participation in discussing the utility of this model.

Aider les personnes avec déficience intellectuelle pour le dépistage du cancer du sein

Du fait d'une plus grande longévité, beaucoup plus de femmes ayant une déficience intellectuelle (FDI) sont éligibles pour participer aux programmes de dépistage du cancer du sein (BCSP). Même si au Royaume-Uni, le BCSP est gratuit pour toutes les femmes âgées de 47 ans et plus, la participation des FDI a tendance à rester inférieure à celle de la population générale. Bien que de plus en plus de recherches soient publiées sur leur expérience, elles sont encore rares et on en sait peu sur ce qui influence leur décision de participer au programme (Willis, 2016). Cet exposé vise à explorer un modèle pour aider à soutenir les FDI à participer au dépistage du cancer du sein.

Méthode: Ce travail s'appuie sur une approche ethnographique et utilise des méthodes d'échantillonnage raisonné. Nous avons mené des entretiens individuels semi-structurés avec 12 FDI, 10 professionnels alliés et 13 aidants: 10 aidants professionnels et 3 aidants familiaux. Les entretiens ont été complétés par des périodes d'observation du comportement lié à la sensibilisation aux seins et au dépistage du cancer du sein. Les notes de terrain ont été utilisées pour faciliter la collecte des données. Les données ont été analysées par méthode thématique utilisant un cadre mixte basé sur McCarthy (1999), Smith (1999) et Smith et Osborn (2003).

Résultats: L'étude a révélé une expérience négative chez ces femmes en matière de dépistage du cancer du sein, et aussi que cela les dissuadait de revenir. Le niveau de déficience intellectuelle des FDI et la philosophie dans le milieu du travail ont incité les femmes à participer au dépistage. Ces facteurs ont été considérés comme influençant chaque étape du processus de dépistage, ils ont été identifiés par les femmes, les soignants et les professionnels apparentés. À partir de ces constatations, un modèle de soutien en cinq étapes pour le dépistage du cancer du sein est proposé.

Conclusions: Dans ce travail, le parcours de chaque femme était unique et dépendait de qui la soutenait et de son niveau de handicap intellectuel. Pour cette raison, malgré l'égalité d'accès au dépistage du cancer du sein, il existait une inégalité dans la préparation et la prestation du service qui dépendait d'un éventail complexe de problèmes et de relations. Les auteurs espèrent une participation active à la discussion sur l'utilité de ce modèle.

SESSION 6

Floor A. Postema and Raoul CM Hennekam MD PhD

Professor of Pediatrics and Translational Genetics, Department of Pediatrics H7-236, Amsterdam UMC - location AMC, The Netherlands f.a.m.postema@amc.uva.nl; r.c.hennekam@amc.uva.nl

Syndromes, cancers, genes, and their relationships

Proteins have different functions during different stages of life. Before birth a protein can influence the basic pattern that forms an embryo, after birth the same protein can influence cell growth and have other functions. So if a gene has changed, the protein will change too, and will get a changed function or even no function at all. Before birth this can lead to a combination of birth defects, so a syndrome, after birth to disturbed control of cell growth, so a tumour. This explains why many syndromes go along with tumours. In some syndromes everyone gets tumours. In other syndromes the frequency of tumours is increased compared to the general population, but not everyone gets the tumour. In still other syndromes no one gets tumours, although the change in the gene that causes the syndrome is known to occur in tumours as well. The reasons of the differences of tumours in syndromes are not always clear.

We will discuss the various mechanisms that may play a role in this different frequency of tumours:

- In syndromes that always go along with tumours it may be just the timing is the cause: a change in the germline (egg cells, sperm cells) causes the syndrome and later on the tumours, a change in part of the body later on causes only the tumours and no longer the syndrome
 - The syndrome and the tumour are both caused by changes in the same gene but the nature and place in the gene of the change explains why some have a syndrome, others a tumour, and still others a syndrome plus a tumour
 - In the syndrome the change of the gene is causing the syndrome ("driver"), in the tumour one finds the gene as a consequence of the tumour but not as cause ("passenger")
 - It makes a difference whether a change in a gene arises in the germline or later on in other tissues as there are mechanisms working in the germline that can compensate if a gene is changed (transcription adaptation). This works through changing the reading of a gene (methylation or RNA)
- If we understand the mechanisms that cause the differences in tumour frequency in syndromes we may use this in our management.

Syndromes, cancers, gènes, et leurs relations

Les protéines ont des fonctions différentes à différents moments de la vie. Avant la naissance, une protéine peut influencer le modèle de base qui forme un embryon, après la naissance, la même protéine peut influencer la croissance cellulaire et avoir d'autres fonctions. Si un gène est modifié la protéine sera aussi modifiée, aboutissant à une fonction modifiée ou même à l'absence de la fonction. Avant la naissance, cela peut entraîner une combinaison de malformations congénitales, donc un syndrome; après la naissance un contrôle perturbé de la croissance, donc une tumeur. Cela explique pourquoi de nombreux syndromes sont accompagnés par des tumeurs.

Dans certains syndromes, tous les individus ont des tumeurs. Dans d'autres syndromes, la fréquence des tumeurs est augmentée par rapport à la population générale, tous ne développent pas une tumeur. Dans d'autres syndromes, personne ne contracte de tumeur, bien que l'on sache que la modification du gène à l'origine du syndrome se produit également dans les tumeurs. Les raisons des différences d'incidence de tumeurs dans les syndromes ne sont pas toujours claires.

Nous discuterons des différents mécanismes pouvant jouer un rôle dans cette fréquence différente des tumeurs:

- Dans les syndromes qui s'accompagnent toujours de tumeurs, il se peut que la période soit en cause: une modification de la lignée germinale (ovules, spermatozoïdes) provoque le syndrome et plus tard les tumeurs, une modification de la partie du corps par la suite provoque seulement les tumeurs et pas le syndrome.
- Le syndrome et la tumeur sont tous deux causés par des modifications du même gène mais la nature et la localisation du changement dans le gène expliquent pourquoi certains ont un syndrome, d'autres une tumeur, et d'autres encore un syndrome plus une tumeur.
- Dans le syndrome, la modification du gène est à l'origine du syndrome ("un conducteur"), dans la tumeur on trouve le gène modifié comme conséquence de la tumeur, mais pas comme sa cause ("un passager").
- Il y a une différence entre la modification du gène dans la lignée germinale, ou plus tard dans d'autres tissus, car des mécanismes actifs dans la lignée germinale peuvent compenser ce changement (adaptation de la transcription). Cela se produit par modification de la lecture d'un gène (méthylation ou ARN).

La compréhension des mécanismes responsables des différences de fréquence tumorale dans les syndromes, pourrait être utilisée en pratique pour les personnes atteintes de tumeurs.

Dean Nizetic M.D., Ph.D.

Lee Kong Chian School of Medicine, Singapore

Trisomy 21: a genetic system to study modulation of cancer, ageing and neurodegeneration

Studying cells and tissues from people with Down syndrome (DS) has proven to be a very informative system for understanding of general principles and mechanisms that may be used in stratifying, diagnosing and modulating the severity of pathology in cancer ageing and neurodegeneration. This is because of the following features of DS and trisomy 21 : (i) a paradoxical relationship with cancer, having a much lower incidence and mortality from a range of solid tumours, but an approximately 50-100 fold higher overall incidence of leukaemias in childhood than normal children, including all types of acute myeloid leukaemia (AML) and B-cell acute lymphoblastic leukaemia (ALL); (ii) accelerated cellular ageing and (iii) the most common genetic form of Alzheimer's dementia in adults. Ad(i): Children with DS-ALL are prone to suffer a relapse and have a higher risk of death from therapy-related side effects. Paradoxically though, individuals with DS have a substantially reduced incidence of second malignancies following radiation therapy, even at a juvenile age. We previously reported (Nikolaev et al. Nature Comm. 2014) the discoveries that 36% of DS-ALLs have RAS mutations and that RAS mutations are mutually exclusive with JAK2 mutations ($P_{val} = 0.016$) in DS-ALL. A discussion of unpublished new data on molecular mechanisms behind this mutual exclusion will be presented. Ad(ii): We also detected that T21 causes a significantly increased number of DNA double strand breaks (γ H2AX foci) in undifferentiated proliferating hiPSCs, post-mitotic neurons derived from hiPSCs, as well as in a transchromosomal mouse model of DS. Ad(iii): Trisomy of APP gene seems obviously responsible for extremely high incidence and early onset of AD pathology in Down syndrome (DS) brains. However, other genes on human chr21 likely modulate the age of onset, severity and modality of the clinical picture, as DS individuals have up to 20 yrs delayed (or absent in 30%) onset of clinical AD, and less intracerebral haemorrhage pathology, than non-DS individuals with duplication of APP gene. Using neurons and cerebral organoids derived from isogenic hiPSCs we generated from a mosaic DS individual, we have recently identified one of the genes on chromosome 21 that modulates the amyloid pathology in AD, and may inform attempts to curb AD in general population.

Trisomie 21: un système génétique pour étudier la modulation entre cancer, vieillissement et neurodégénérescence

L'étude des cellules et des tissus des personnes avec syndrome de Down (DS), s'est révélée très fructueuse pour comprendre les principes et les mécanismes et la modulation de sévérité pour le cancer, le vieillissement et la neurodégénérescence. C'est dû aux caractéristiques suivantes du DS et de la trisomie 21 (i) une relation paradoxale avec le cancer montrant une incidence et une mortalité plus faibles pour un grand nombre de tumeurs solides, mais un risque approximativement 50 à 100 fois plus élevé de développer une leucémie en comparaison avec des enfants normaux. Cela inclut tous types de leucémies, les leucémies aiguës myéloblastiques (AML) et les leucémies aiguës lymphoblastiques B (ALL). (ii) Un vieillissement cellulaire accéléré et (iii), la forme génétique la plus fréquente de maladie d'Alzheimer chez l'adulte.

Ad (i) les enfants qui ont une ALL type DS (DS-ALL) présentent plus souvent des récurrences et ont un risque accru de décéder suite à un effet secondaire du traitement. Paradoxalement les personnes avec DS ont une incidence nettement réduite de second cancer après radiothérapie, même à un âge précoce. Nous avons auparavant [Nikolaev et al Nature Commun 2014] montré que 36% des DS-ALL ont des mutations du gène *RAS* et que ces mutations sont mutuellement exclusives de *JAK2* ($p=0.016$). Une discussion des données nouvelles non publiées sur les précurseurs moléculaires sous-jacents à cette exclusion mutuelle sera présentée. Ad (ii) nous avons aussi découvert que la trisomie 21 est responsable d'une augmentation de cassures double brin de l'ADN (γ H2AX foci) dans les cellules hiPCS, indifférenciées proliférantes, dans des neurones post mitotiques issus de cellules hiPCS ainsi que dans un modèle murin transchromosomique de DS. Add (iii) la trisomie du gène APP paraît responsable de l'incidence très élevée de survenue précoce d'altérations de type Alzheimer dans les cerveaux de personnes avec DS. Cependant d'autres gènes sur le chromosome 21 modulent l'âge de survenue, la sévérité et la présentation clinique puisque les individus DS ont jusqu'à 20 ans de retard pour le début des symptômes cliniques de type Alzheimer, (et pas du tout de symptômes pour 30 % d'entre eux), ont moins d'hémorragies cérébrales que les personnes non DS qui ont une duplication du gène APP. Par l'utilisation de neurones et d'organoïdes cérébraux dérivés de cellules hiPSC isogéniques générés à partir d'une personne DS nous avons récemment identifié l'un des gènes du chromosome 21 qui module la

pathologie amyloïde dans la maladie d'Alzheimer, ce qui peut aider à maîtriser la maladie d'Alzheimer dans la population générale.

Pedro P. Medina, María Isabel Rodríguez, Juan Carlos Álvarez-Pérez, Isabel F. Coira, Álvaro Andrades, Marta Cuadros, Bárbara Cañizares-Montoro, Daniel García-García, Eva Rufino-Palomares, Amalia Pérez-Jiménez, José Antonio Lupiañez (Granada, Spain)

Chromatin-remodeling complexes' role in cancer and intellectual disabilities

Epigenetics is the study of heritable changes in gene expression (active versus inactive genes) that do not involve changes to the underlying DNA sequence. In recent decades, epigenetics has emerged as a regulatory layer that modulates the whole genome and transcriptome. It largely determines the firing of transcription start sites, the splicing processes, and the binding of transcription factors, among many other processes. Among the most studied epigenetics factors are DNA methylation, histone modifications, and Chromatin Remodeling. These factors are an important regulator of genes expression and their dysfunction is associated with several pathologies including cancer and intellectual disabilities.

In this talk, we will discuss the current knowledge of the genetical alterations in epigenetic factors are causative of cancer and intellectual disabilities with special emphasis on complex chromatin remodelers. Mutations in components of switch/sucrose nonfermenting (SWI/SNF) chromatin remodeling complexes were recently identified in patients with non-syndromic intellectual disability, Nicolaides-Baraitser and Coffin-Siris syndromes. The common denominator of the phenotype of these patients is severe intellectual disability and speech delay. Somatic and germline mutations in SWI/ SNF components are also implicated in carcinogenesis. This fact raises the question whether patients with intellectual disability caused by SWI/SNF mutations in the germline are exposed to an increased risk of developing cancer a question whose answer that still is unclear.

Rôle des complexes modulateurs de la chromatine dans les cancers et les déficiences intellectuelles.

L'épigénétique est l'étude des changements héréditaires de l'expression des gènes (gènes actifs versus gènes inactifs) qui n'impliquent pas de modifications de la séquence d'ADN sous-jacente. Au cours des dernières décennies, l'épigénétique est apparue comme une couche régulatrice qui module l'ensemble du génome et du transcriptome. Il détermine en grande partie le déclenchement des sites d'initiation de la transcription, les processus d'épissage et la liaison des facteurs de transcription, parmi de nombreux autres processus. Parmi les facteurs épigénétiques les plus étudiés figurent la méthylation de l'ADN, les modifications des histones et le remodelage de la chromatine. Ces facteurs constituent un important régulateur de l'expression des gènes et leur dysfonctionnement est associé à plusieurs pathologies, notamment le cancer et les déficiences intellectuelles.

Dans cette présentation nous discuterons les connaissances actuelles sur les altérations génétiques des facteurs épigénétiques responsables du cancer et des déficiences intellectuelles, surtout dans les complexes remodeleurs de la chromatine. Des mutations dans les composants du complexe de remodelage de la chromatine SWI/SNF ont été récemment identifiées chez des patients présentant une déficience intellectuelle non syndromique, et les syndromes de Nicolaides-Baraitser et de Coffin-Siris. Le dénominateur commun du phénotype de ces patients est une déficience intellectuelle grave et un retard de la parole. Les mutations somatiques et germinales des composants du complexe SWI/SNF sont également impliquées dans la carcinogénèse. Ce fait soulève la question de savoir si les patients présentant une déficience intellectuelle causée par des mutations dans le complexe SWI/SNF, dans la lignée germinale, sont exposés à un risque accru de développer un cancer, une question dont la réponse n'est toujours pas claire.

Daniel Satgé

Oncodéfi, IURC, Laboratoire Biostatistiques, Epidémiologie, Santé Publique (EA2415) Montpellier, France)

Conditions with intellectual disability that protect against cancer

Because cancer is considered a genetic disease, a constitutional imbalance of genetic material should increase cancer risk. Indeed, the increased incidence of leukemia in children with Down syndrome (DS) is regularly cited as a classical example. However, important progresses in life expectancy and a better knowledge of the tumor profile in people with DS, based on solid epidemiological evidence, show that on the whole, solid tumors are less frequent compared to people in the general population. It is particularly true for embryonal tumors in childhood, and breast, lung, and prostate cancers in adults. The decreased incidence of cancer in people with DS is not unique: in Edwards syndrome (ES, or trisomy 18) and Patau syndrome (PS, or trisomy 13) only 68 and 17 malignant tumors, respectively, have been reported over 60 years. Similarly, cancers are less frequent in fragile-X syndrome and Klinefelter syndrome (KS).

Each of these conditions displays a different tumor profile; thus, a single mechanism cannot explain the lower incidence of some cancers but higher incidence of others in a given condition. Current data on cancer risk factors and on carcinogenesis do not help to understand why malignancies are rarer in these conditions. For instance, 1) a more pronounced vulnerability to exogenous agents, defective DNA repair, and increased oxidative stress in people with DS should promote a higher solid tumor burden. Furthermore, 2) the correlation between oncogenes and tumor-suppressor genes on chromosomes 21, 13, and 18 does not exactly fit with the tumor profile in DS, ES, and PS. 3) The impaired immune function in people with DS and ES should also increase cancer incidence, through less effective immune surveillance. 4) Since cancer risk increases with aging, premature aging in DS does not explain the reduced occurrence of many carcinomas in adults.

On the other hand decreased hormonal impregnation may explain the lower incidence of breast cancer in DS and in Turner syndrome, and the lower incidence of prostate cancer in KS. Together, the context of evidence suggests that the physiological state of the tissue, and particularly advanced maturation and a reduced number of cells involved in proliferation due to overexpressed genes, could explain the unique susceptibilities or unusual resistance to cancer development.

The study of cancer in trisomy 21 is supported by a grant from the Fondation Jérôme Lejeune

Atteintes constitutionnelles avec déficience intellectuelle qui protègent contre le cancer

Le cancer étant considéré comme une maladie génétique, un déséquilibre génétique constitutionnel augmente théoriquement le risque de développer une tumeur maligne. Dans cette optique l'augmentation d'incidence des leucémies chez les enfants trisomiques 21 a été régulièrement citée comme l'exemple type. Cependant les importants progrès dans l'espérance de vie et une meilleure connaissance du profil tumoral dans la trisomie 21, basée sur des études épidémiologiques de qualité montrent que globalement les tumeurs solides sont plus rares chez ces personnes que dans la population générale. C'est particulièrement vrai pour les tumeurs embryonnaires dans l'enfance, et pour les cancers du sein, du poumon et de la prostate chez les adultes. L'incidence diminuée des cancers n'est pas réservée à la seule trisomie 21, puisque dans la trisomie 18 (syndrome d'Edwards) et la trisomie 13 (syndrome de Patau) la revue de la littérature n'a révélé que respectivement 68 et 17 tumeurs en près de 60 années. De plus, les cancers sont moins fréquents, entre autres, dans le syndrome de l'X-fragile et dans le syndrome de Klinefelter.

Comme le profil tumoral est différent pour chaque syndrome, il est très peu probable qu'un mécanisme unique puisse expliquer à la fois la diminution d'incidence de certains cancers et en même temps l'augmentation d'incidence d'autres cancers dans le même syndrome. Les données actuelles sur les facteurs de risque du cancer et sur la carcinogenèse ne fournissent pas d'explication pour comprendre la plus grande rareté des tumeurs malignes dans ces atteintes génétiques. Par exemple, 1) la plus grande vulnérabilité aux agents exogènes, les défauts de réparation de l'ADN et le stress oxydatif plus marqué dans la trisomie 21 devraient théoriquement accroître la fréquence des cancers dans cette affection. De plus, 2) la corrélation entre oncogènes et gènes suppresseurs de tumeurs portés par les chromosomes 21, 18, 13 et le profil tumoral dans les syndromes de Down, d'Edwards comme de Patau est loin d'être vérifiée. De même, 3) la baisse de

l'immunité dans le syndrome de Down et le syndrome d'Edwards devrait théoriquement accroître la fréquence des cancers du fait d'une surveillance immunitaire altérée, ce qui n'est pas vérifié. Enfin, 4) le risque de cancer augmentant avec l'âge, le vieillissement prématuré dans la trisomie 21 devrait s'accompagner d'une plus grande fréquence de carcinomes chez les adultes.

D'un autre côté, la moindre imprégnation hormonale peut rendre compte de l'incidence réduite du cancer du sein dans le syndrome de Down et dans le syndrome de Turner, et de l'incidence réduite du cancer de la prostate dans le syndrome de Klinefelter. Les données suggèrent que l'état physiologique des tissus, par exemple une maturation cellulaire accrue et une réduction de la proportion de cellules en phase de prolifération, pourraient expliquer la vulnérabilité augmentée, ou au contraire la résistance inhabituelle au développement d'un cancer dans ces atteintes génétiques constitutionnelles.

L'étude des cancers chez les personnes trisomiques 21 est soutenue par la Fondation Jérôme Lejeune

S Jalaguié, C Teyssier, S Bonnet, A Castet-Nicolas, M Lapierre and V Cavallès

Institut de Recherche en Cancérologie,INSERM U1194, Montpellier, France Montpellier

RIP140/NRIP1, a gene at the crossroad of hormone signaling, breast cancer and Down syndrome.

RIP140 is a transcriptional coregulator (also known as NRIP1) which plays very important physiological roles by finely tuning the activity of a large number of transcription factors including nuclear hormone receptors. The RIP140 gene is located on the chromosome 21 in humans and its expression is increased in the brain of patients with Down's syndrome (DS). Among various phenotypes, these patients exhibit an intellectual disability, a lower age-adjusted incidence of solid tumors as compared to the general population and a strong increase in the incidence of acute leukemia.

Using mouse models which constitutively overexpresses the RIP140 protein (RIP140^{tg} mice) or which no longer express the gene (RIP140^{ko} mice), we analyzed the phenotypes in the central nervous system. Different tests including the Y-maze, the water-maze and the object recognition tests demonstrated that overexpression of the *RIP140* gene results in a significant improvement in learning whereas *Rip140* knock-out mice performed poorly.

We and others have shown that the *RIP140* gene is involved in the regulation of mammary gland development and intestinal homeostasis. Moreover, RIP140 controls various oncogenic signaling pathways and inhibits the development and progression of breast and colon tumors. Indeed, high RIP140 mRNA and protein levels in human breast and colon cancers are correlated with better survival of patients. In breast cancer patients, the subcellular location of the protein appears to be an important parameter for the correlation with prognosis. Overexpression of the RIP140 gene represses proliferation of human cancer cells *in vitro* and after grafting onto nude mice. RIP140 also controls the invasion and migration potential of breast and colon cancer cells. In colon cancer cells, these effects are associated with an inhibition of the Wnt/ β -catenin signaling pathway, through the transcriptional regulation of the *APC* gene. More interestingly, RIP140 expression is a marker of bad prognosis in tumors which are overrepresented in DS patients such as acute leukemia or some digestive tumors including gastric cancers. Altogether, these data demonstrate that RIP140 appears directly involved in several DS-linked phenotypes. RIP140 plays important roles in cognition and cancer and may participate in other pathologies which affect DS patients including hormonal disorders and obesity.

Signalisation hormonale, cancer du sein et trisomie 21 : le gène RIP140/NRIP1 à la croisée des chemins.

RIP140 est un corégulateur transcriptionnel (également appelé NRIP1) qui joue des rôles physiologiques très importants en contrôlant l'activité d'un grand nombre de facteurs de transcription, en particulier celle des récepteurs hormonaux nucléaires. Le gène qui code pour la protéine RIP140 est situé sur le chromosome 21 chez l'homme et son expression est accrue dans le cerveau des patients atteints du syndrome de Down (DS). Ces patients présentent divers phénotypes incluant une déficience intellectuelle, une plus faible incidence des

tumeurs solides par rapport à la population générale (après ajustement en fonction de l'âge) et une forte augmentation de l'incidence des leucémies aiguës.

En utilisant des modèles de souris qui surexpriment constitutivement la protéine RIP140 (souris RIPTg) ou qui n'expriment plus le gène (souris RIPKO), nous avons analysé le phénotype au niveau du système nerveux central. Ces analyses ont démontré que la surexpression du gène RIP140 entraîne une amélioration significative de l'apprentissage.

Le gène RIP140 est également impliqué dans la régulation du développement de la glande mammaire et de l'homéostasie intestinale. De plus, RIP140 contrôle également différentes voies de signalisation oncogéniques et inhibe le développement et la progression des tumeurs du sein et du colon. En effet, les taux élevés d'ARNm et de protéines RIP140 dans ces cancers sont corrélés avec une meilleure survie des patients. Chez les patientes atteintes d'un cancer du sein, la localisation subcellulaire de la protéine semble être un paramètre important pour la corrélation avec le pronostic. La surexpression de RIP140 inhibe la prolifération de cellules cancéreuses humaines in vitro et après greffe sur des souris immunodéprimées et semble également diminuer le potentiel d'invasion et de migration des cellules épithéliales cancéreuses mammaires et intestinales. Dans les cellules cancéreuses du côlon, ces effets sont associés à une inhibition de la voie de signalisation Wnt/ β -caténine. Plus intéressant encore, l'expression de RIP140 est un marqueur de mauvais pronostic dans les tumeurs surreprésentées chez les patients DS, telles que la leucémie aiguë ou certaines tumeurs digestives comme les cancers de l'estomac. Au total, nos données démontrent donc que le gène RIP140 apparaît directement impliqué dans plusieurs phénotypes liés au DS. RIP140 joue un rôle important dans la cognition et le cancer et pourrait également participer à d'autres pathologies qui affectent ces patients telles que des désordres hormonaux ou l'obésité.

SESSION 7

Poster session

Présentation des poster

SESSION 8

Irene Tuffrey-Wijne

Kingston and St George's University, London, UK

Talking about death with people with intellectual disabilities: a survey of UK residential care staff

When people with intellectual disabilities develop cancer, the challenges for carers, professionals and service providers are enormous. How can we listen to their needs? How can we help them to understand what is happening? How can we assess symptoms in people who communicate differently? How can we involve people in choices around their treatment and care?

Some of these questions need to be answered by people with intellectual disabilities themselves.

Professor Irene Tuffrey-Wijne has been doing research around cancer, death, dying and intellectual disabilities for over 15 years. She has worked with people with intellectual disabilities as research participants, advisors and co-researchers. Amanda Cresswell is Irene's co-researcher. In this presentation, Irene and Amanda will share their experiences of involving people with intellectual disabilities in research.

Their collaboration started when Amanda was a research participant in Irene's study of the experiences of people with intellectual disabilities who had cancer. When that study was completed, Amanda wanted to continue helping cancer research. She has been employed as a co-researcher at Irene's university.

Co-researchers with intellectual disabilities guard the principles of inclusive research: (1) the issue must matter to people with intellectual disabilities; (2) the research must represent their views and experiences; and (3) people are treated with respect by the researchers.

Irene and Amanda will give examples of research where Amanda's involvement has made a real difference. For example, having a co-researcher like Amanda to conduct focus group interviews has helped people with intellectual disabilities in the group to speak up. When it comes to data analysis, the co-researchers' interpretation of qualitative research findings is always illuminating.

Doing collaborative research sometimes means breaking the 'rules' of research, in order to make it accessible. All materials (such as the agenda and minutes for meetings, as well as the research plan) need to be written in accessible format. This means that the entire research team needs to learn to work together in new ways. We believe that this helps everyone to understand the research better – including the doctors and professors!

Parler de la mort avec les personnes déficientes intellectuelles: étude avec les équipes en institution

Contexte et objectifs : Un grand nombre de personnes en situation de déficience intellectuelle (DI) vivent en résidence médicalisée ou dans des établissements avec services de soutien- et y resteront quand ils vieilliront, tomberont malade, et mourront.

Les services hébergeant des personnes DI sont-ils prêts à traiter efficacement les problèmes de la mort et du décès? Un point important est la capacité de communiquer sur la mort avec des personnes DI. Si la personne en situation de DI qui souffre d'une maladie incurable n'est pas aidée pour comprendre ce qui se passe, il lui sera difficile d'être impliquée dans la décision de fin de vie, par exemple.

Nous avons mené une étude dans tout le Royaume-Uni sur la communication liée à la mort avec les personnes en situation de DI. Que pensent les équipes du fait de « parler de la mort » avec des personnes DI au stade terminal de leur maladie? Parlent-ils de la mort? Quels sont les défis auxquels ils sont confrontés?

Méthode: Les équipes de soutien travaillant dans l'accompagnement de vie en institutions ont complété un sondage en ligne (n =724, taux de réponse de 64%). Elles accompagnaient plus de 6,000 personnes avec DI. Le recrutement s'est fait en contactant les responsables des services qui prennent en charge des personnes DI dans les quatre régions Britanniques (n=25). Ceux qui ont répondu «oui» si l'un de leurs clients était décédé au cours des 12 derniers mois ou s'il était actuellement en phase terminale ont été interrogés sur ce point.

Résultats : Nous avons constaté que les services en charge de personnes DI et le personnel étaient très désireux de participer à l'enquête, et préparés à s'impliquer dans ce sujet. Plus d'un quart des répondants à l'enquête (n=205) ont été confrontés à la mort ou à une maladie incurable de leurs résidents l'année précédente. Ils rapportent 199 décès (dont 114 étaient des décès non-soudains) et 76 résidents en phase terminale. Les personnes avec une DI étaient plus au courant de leur diagnostic que de leur pronostic. Les raisons de parler de la mort avec la personne ont été en grande partie liées à la responsabilisation et aux droits personnels. Les familles ont été vues comme les personnes principales dans l'aide pour la prise de décision au sujet des soins et du traitement de la personne DI. Les deux-tiers du personnel n'avaient reçu aucune formation sur la mort et sur la fin de vie.

Conclusions : Les personnes avec DI dont les décès sont suspectés par le personnel ne sont le plus souvent pas informées de leur propre mort imminente. Ceci retentit sur leur participation à la prise de décision de la fin de vie. Les directeurs de service doivent considérer si leur personnel est préparé pour soutenir les personnes en fin de vie, et s'assurer qu'ils ont l'appui et la formation nécessaires.

Cis Vrijmoeth, Marieke Groot, Michael Echteld, Kris Vissers, Pim Assendelft

Avans University of Applied Sciences, Apeldoorn, the Netherlands

Timely identification of people with intellectual disabilities in need of palliative care: development of a tool for practice

Timely identification of palliative care needs is very important. Palliative care is indicated when incurable illness or accumulation of health deficits will lead to likely death within the foreseeable future. Palliative care aims at the best quality of life possible for the patients and their families and facilitates the patients' values and wishes.

Identification of the palliative care phase in the general population is often difficult, but identification in people with intellectual disabilities (ID) is hampered by additional factors, including communication problems and lack of access to diagnostic means. Identification tools used in the general population are not applicable and/or feasible in the ID population.

For this reason, the 'PALLiative care – Learning to Identify in people with ID' (PALLI) tool was developed. PALLI is a checklist consisting of 39 questions about changes in the last three months regarding physical problems, functioning, characteristic behaviour, statements regarding the end-of-life, symptoms, frailty, illness and prognosis. PALLI was developed and tested in a two-part project. In the first part, the content of PALLI was created using a survey, interviews and focus groups in ID physicians, GPs, daily care professionals and palliative care consultants.

In a second part, the validity of PALLI was tested in a prospective multicentre study in The Netherlands. Independent correlates of PALLI scores of 185 people with ID and increased risk of death at baseline and outcomes at 5 and 10 months were calculated. Higher PALLI scores were associated with increased risk of death, worse health, higher symptom burden, lower quality of life and more ADL dependence. Care professionals found PALLI to be feasible and applicable.

The PALLI project shows that PALLI can be recommended to aid care professionals in identification of palliative needs in people with ID. Protocols were developed for implementing PALLI in care or care organisations. The protocols include supporting the gut feeling of care professionals for choosing to use PALLI, and decision-making in multidisciplinary teams.

Un outil pour identifier à temps les besoins en soins palliatifs:

La rapidité d'identification des besoins en soins palliatifs est un sujet très important. Les soins palliatifs sont indiqués lorsque la maladie incurable ou la somme des pathologies entraîneront une mort vraisemblable dans un avenir prévisible. Les soins palliatifs visent à la meilleure qualité de vie possible pour les patients, leurs familles et à faciliter les valeurs et les souhaits des patients

L'identification de la phase de soins palliatifs est souvent difficile dans la population générale mais l'identification chez des personnes avec déficiences intellectuelles (DI) est entravée par des facteurs additionnels incluant les problèmes de communication et le manque d'accès aux moyens diagnostiques.

C'est pour cette raison que l'outil PALLI " *PALLiative care- Learning to identify in people with ID*" (Soins Palliatifs – apprentissage à l'identification chez des personnes avec DI") a été développé. PALLI est une liste de 39 questions sur changements apparus dans les trois derniers mois dans l'état physique, les comportements spécifiques, l'appréciation de fin de vie, les symptômes, la fragilité, la maladie et le pronostic. PALLI a été développé et testé dans un projet en deux parties. Dans la première partie, le contenu de PALLI a été créé en réalisant une enquête, des auditions et des groupes de travail avec des médecins de la DI, des médecins généralistes, des professionnels des soins quotidiens et des consultants en soins palliatifs.

Dans une deuxième partie, le bien fondé de PALLI a été testé lors d'une étude prospective multicentrique Néerlandaise. Des corrélations indépendantes ont été calculées entre les scores de PALLI des 185 personnes avec DI et l'augmentation du risque de mort à l'entrée dans l'étude et les événements à 5 et 10 mois. Les plus hauts scores PALLI étaient associés à une augmentation du risque de décès, de mauvaise santé, de symptômes plus graves, d'une réduction de la qualité de vie et une plus grande dépendance dans la vie quotidienne active (ADL). Les professionnels ont trouvé PALLI faisable et pratique.

L'évaluation montre que PALLI peut être recommandé pour aider les professionnels à identifier des besoins en soins palliatifs chez des personnes DI. Les protocoles ont été développés pour mettre en place PALLI dans les soins et l'organisation des soins. Les protocoles incluent le soutien d'une conviction profonde des professionnels de soins pour choisir d'utiliser PALLI, et de prendre des décisions en équipes multidisciplinaires.

Amanda Cresswell, Irene Tuffrey-Wijne, (London, UK), **Stine Skorpen** (Tonsberg, Norway), **Roch Guillet, Jacques Mathieu, Frédéric Mosin, Nadia Ramahni, Chloé Malard, Bernard Azéma, Daniel Satgé** (Montpellier, France)

Booklets to explain the cancer journey to people with intellectual disability

Livrets expliquant le parcours du cancer aux personnes avec déficience intellectuelle

Diane Willis, Roddy Dick, Isla McGlade, Linda Stevens
School of Health & Social Care Edinburgh Napier University, Edinburgh, UK

Build a Nurse. Key skills for acute staff to meet the needs of people with intellectual disability

People with intellectual disabilities (PWID) often have multiple and complex health needs, alongside additional mental and physical health needs which can reduce access to health prevention initiatives (Marriot, 2014; Osborn *et al* 2012). Within the United Kingdom access to services remains problematic and there is concern about the treatment for PWID despite Government interventions to improve care (Scottish Government, 2010, 2013). Reasons identified for this are that qualified healthcare staff often lack the knowledge and skills to work effectively with different client groups (Lewis and Stenfert-Kroese, 2010; Willis & Thurston, 2014). This has raised concerns in terms of the care delivered and the culture of the teams within health care areas (Tervo *et al.*, 2004). The aim of this work was to look at the skills acute staff need to support PWID.

Methods: This was a qualitative explorative study using focus groups with PWID and questionnaires for supporters. Participants were recruited with the help of gatekeepers from organizations that the researchers were connected with in the central belt and north-east Scotland. Focus group explored the experience of going to the appointment, what participants liked or did not like about appointments and what they thought healthcare staff should be able to do when working with them. Questions in the questionnaire reflected the focus group topic areas with additional questions about a typical appointment. Data were analysed thematically.

Findings: Four focus groups consisting of 26 PWID (female=14, male =12) and 17 supporters, (paid-carers= 6, family-carers =11) completed the questionnaires. Overall, experiences of going to hospital were mixed, and mainly focused on values of healthcare staff. Two themes emerged: 'Protected vulnerability' where the carers shielded and supported PWID during their appointments and 'Let kindness lead the way', which identified what facilitated going to appointments.

Discussion: Despite the small sample size, findings supported previous work, such as the high levels of fear and anxiety experienced when attending hospital for both staff, supporters and the person themselves. Waiting times and communication remained poor, despite Government initiatives to improve this. There is a definite need for more training updates, especially focusing on values, and acknowledgment that PWID have more needs and require longer appointments. A new finding was acknowledging the role of supporters, who put in huge amount efforts to manage appointments. In conclusion, there remains a clash of cultures between the acute sectors and the ID field.

Former une infirmière: compétences requises pour répondre aux besoins des personnes déficientes intellectuelles

Les personnes ayant une déficience intellectuelle (DI) ont souvent des besoins de santé multiples et complexes, parallèlement à des besoins de santé mentale et physique supplémentaires, ce qui peut réduire

l'accès aux initiatives de prévention en santé (Marriot, 2014; Osborn et al 2012). Au Royaume-Uni, l'accès aux services reste problématique et le traitement des personnes DI suscite des inquiétudes malgré les interventions du gouvernement visant à améliorer les soins (gouvernement écossais, 2010, 2013). Les raisons identifiées sont que les personnels de santé qualifiés manquent souvent des connaissances et des compétences pour travailler efficacement avec différents groupes de clients (Lewis et Stenfert–Kroese, 2010; Willis et Thurston, 2014). Cela a suscité des inquiétudes quant aux soins dispensés et à la culture des équipes dans les zones de soins de santé (Tervo et al, 2004). L'objectif de ce travail était d'examiner les compétences dont le personnel a besoin pour soutenir les personnes DI

Méthodes: L'étude exploratoire qualitative a utilisé des groupes de discussion avec des personnes DI et des questionnaires à l'intention des aidants. Les participants ont été recrutés avec l'aide de responsables d'organisations avec lesquelles les chercheurs étaient connectés dans la région centrale et le nord-est de l'Écosse. Les groupes de discussion ont exploré l'expérience de la consultation, ce que les participants aimaient ou non dans les rendez-vous et ce qu'ils pensaient pouvoir faire lorsqu'ils travaillaient avec eux. Le questionnaire reflétait les sujets du groupe de discussion avec des questions supplémentaires portant sur un rendez-vous type. Les données ont été analysées par thème.

Constatations: Quatre groupes de discussion composés de 26 personnes DI (femmes = 14, hommes = 12) et 17 partisans (aidants = 6, aidants familiaux = 11) ont rempli les questionnaires. Dans l'ensemble, les expériences d'hospitalisation ont été mitigées et ont principalement porté sur les valeurs du personnel de santé. Deux thèmes ont émergé: «La vulnérabilité protégée»: les aidants ont protégé et soutenu les personnes DI lors de leurs rendez-vous et «Laissez la bonté montrer la voie», qui a permis de déterminer ce qui facilitait les rendez-vous.

Discussion: En dépit de la petite taille de l'échantillon, les résultats appuient les travaux antérieurs qui montraient des niveaux élevés de peur et d'anxiété ressentis lors de la fréquentation de l'hôpital pour le personnel, les supporteurs et la personne elle-même. Les temps d'attente et la communication sont restés médiocres, malgré les initiatives du gouvernement pour améliorer cela. Il y a un besoin certain de nouvelles mises à jour de la formation, en particulier en mettant l'accent sur les valeurs et en reconnaissant que les personnes DI ont plus de besoins et nécessitent des rendez-vous plus longs. Une nouvelle constatation reconnaissait le rôle des supporteurs, qui déployaient des efforts considérables pour gérer les rendez-vous. En conclusion, il subsiste un choc des cultures entre les secteurs aigus de l'hôpital et le champ du handicap intellectuel.

SESSION 9

Diane Willis, Wendy McNally, Isla McGlade (Edinburgh, UK)

School of Health & Social Care Edinburgh Napier University, Edinburgh, UK

Cancer in children and young people with intellectual disability

Cancer accounts for less than 1% of illnesses in children and young people in the general population and is the leading cause of death for this age group in the developed world (Cancer Research United Kingdom (UK) 2017). The main types of cancer in typically developing children are leukaemia, brain tumours and lymphomas. Whereas in young people the main types of cancer are carcinoma, lymphoma, brain and spinal tumours (Scottish Government 2016, Cancer Research UK 2017). Little is known about how well these patterns reflect children and young people with intellectual disabilities, with the exception of people with Down's syndrome who are known to experience higher incidences of leukaemia (Xavier and Taub, 2010). In terms of cancer screening, little is known about the incidence or preventative measures that exist to ensure a full understanding of cancer. Hence the authors will present work from an ongoing literature review on cancer and cancer screening with a focus on the latter.

The second half of the presentation will focus on cancer education for health and social care practitioners. This is important as the incidence of cancer in children and young people has increased by more than 25% since the late 1970s (Cancer Research UK, 2016). This means that there is a greater probability that a health professional from any field of practice will come across children and young people, including those with intellectual disabilities going through a cancer pathway (Edwards et al. 2016). Despite this, cancer education remains variable (McInally & Willis, 2017) and it is thought that this may be reflected in the intellectual disability community. Work exploring the development of a free online resource for health and social care practitioners looking at different aspects of cancer in children and young people will be presented, followed by a short demonstration of the resource and discussion about further resources that practitioners feel would be useful for the intellectual disability community.

Cancers des enfants et jeunes personnes avec déficience intellectuelle

Le cancer représente moins de 1% des maladies chez les enfants et les jeunes dans la population générale et constitue la principale cause de décès dans ce groupe d'âge dans les pays développés (Cancer Research United Kingdom (UK) 2017). Les principaux types de cancer chez les enfants sont la leucémie, les tumeurs cérébrales et les lymphomes. Alors que chez les adolescents et les jeunes adultes, les principaux types de cancer sont les carcinomes, les lymphomes, les tumeurs cérébrales et médullaires (Scottish Government 2016, Cancer Research UK 2017). On sait peu de choses sur la répartition des cancers chez les enfants, les adolescents et les jeunes adultes qui ont une déficience intellectuelle, à l'exception des personnes atteintes du syndrome de Down qui ont une incidence plus élevée de leucémies (Xavier et Taub, 2010). En ce qui concerne le dépistage du cancer, on en sait peu sur l'incidence et les mesures préventives en place pour prévenir le cancer. Par conséquent, les auteurs présenteront des travaux issus d'une analyse documentaire en cours sur le cancer et le dépistage du cancer.

La deuxième partie de la présentation portera sur la formation sur le cancer pour les professionnels de santé et des services sociaux. C'est important car l'incidence du cancer chez les enfants et les jeunes a augmenté de plus de 25% depuis la fin des années 1970 (Cancer Research UK, 2016). Cela signifie qu'il y a une plus grande probabilité qu'un professionnel de santé, quel que soit son domaine d'activité, rencontre des enfants et des jeunes, y compris ceux qui ont une déficience intellectuelle suivant un parcours de cancer (Edwards et al. 2016). Malgré cela l'éducation sur le cancer reste variable (McInally & Willis, 2017) et l'on pense que cela pourrait se refléter dans la communauté des personnes ayant une déficience intellectuelle. Des travaux explorant le développement d'une ressource en ligne gratuite pour les professionnels de santé et des services sociaux sur différents aspects du cancer chez les enfants et les jeunes seront présentés, et suivis d'une courte explication de la ressource, puis de discussions sur d'autres ressources disponibles dans la communauté de la déficience intellectuelle.

Uma H Athale, Lewis B Silverman

McMaster University Hamilton, Canada; Harvard Medical School, Boston, USA)

Acute lymphoblastic leukemia in children and adolescents with Down Syndrome

Compared to general pediatric population children and adolescents with Down syndrome (DS) have about 20 times higher risk of developing acute lymphoblastic leukemia (ALL). However, patients with DS constitute only about 2-3% of childhood ALL. ALL in patients with DS (DS-ALL) is biologically distinctive from that which occurs in children without DS (non-DS-ALL). DS-ALL is characterized by absence of T-cell phenotype (observed in ~15% of non-DS ALL) and lower frequency of known favorable (hyperdiploidy, triple trisomies 4, 10, 17 or *ETV6-RUNX1* rearrangement) and high-risk (t(9:22) or hypodiploidy) features. Several reports have indicated that pediatric DS-ALL patients have inferior overall and event-free survival rates compared with non-DS-ALL patients. This may in part be related to the decreased frequency of favorable biological features. Further, lymphoblasts of DS-ALL are shown to be less sensitive to dexamethasone and L-asparaginase -backbone of

contemporary ALL therapy. In addition, increased treatment-related mortality (TRM) seems to be a major contributor to inferior outcome in DS-ALL. Because of therapy-related toxicities, various treatment groups have adopted treatment modifications and/or dose reductions for DS-ALL patients to reduce TRM. These treatment reductions may reduce toxicities but could potentially contribute to inferior disease control. There is an urgent need to optimize antileukemic therapy along with enhanced supportive care to prevent therapy-related toxicities.

Leucémie lymphoblastique aiguë des enfants et adolescent avec trisomie 21

En comparaison des enfants dans la population générale, les enfants et adolescents qui ont une trisomie 21 ont environ 20 fois plus de leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL). Cependant les enfants trisomiques 21 ne représentent que 2 à 3% des LAL de l'enfant. Les LAL des enfants trisomiques 21 (DS-LAL) sont biologiquement distinctes des LAL des enfants non trisomiques (non-DS-LAL). La DS-LAL est caractérisée par une absence de phénotype T, qui s'observe normalement dans environ 15% des non-DS-LAL, et par une fréquence moindre des facteurs de pronostic favorable (hyperdyploïdie, triple trisomie 4, 10, 17 ou réarrangement *ETV6-RUNX1*) et des caractéristiques de haut risque (t(9;22) ou hypodyploïdie). Plusieurs études ont montré que les DS-LAL de l'enfant ont un taux de survie sans événement inférieur à celui des non-DS-LAL. Ceci est en partie lié à la fréquence réduite des caractères biologiques favorables. Par ailleurs, les lymphoblastes des leucémies DS-LAL sont moins sensibles à la dexaméthasone et à la L-asparaginase utilisées dans le traitement actuel de la LAL.

De plus, l'augmentation de la mortalité liée au traitement (TRM) semble le facteur majeur responsable des moins bons résultats observés pour la DS-LAL. Du fait des toxicités liées au traitement, plusieurs groupes ont procédé à des modifications ou à des réductions de dose pour réduire la TRM des patients avec DS-LAL. Les réductions thérapeutiques peuvent réduire la toxicité, mais s'accompagner d'un contrôle moins efficace de la maladie. Il est urgent d'optimiser le traitement anti-leucémique tout en intensifiant les soins de supports pour prévenir les toxicités liées à la thérapeutique.

Session 10

William Jacot, Sarah Habib-Hadef, Faiza Bessaoud, Brigitte Trétarre, Daniel Satgé

Institut Régional du Cancer, INSERM U1194, Université de Montpellier, Registre des Tumeurs de l'Hérault, Oncodéfi, Institut Universitaire de Recherche Clinique EA 2415, Montpellier, France

Breast cancer in women with intellectual disability. A 22 cases series

Even if the incidence and mortality of cancer in persons with intellectual disabilities (ID) are reported to be comparable to those of the general population, this specific population often falls outside of the general standard of care. Previous studies of BC in women with ID mainly addressed the question of screening; however data remains scarce regarding the clinicopathological data and prognosis affecting this population, compared to the general population.

Therefore, the aim of this study was to describe and compare the clinicopathological characteristics of BC women with and without ID living in a predefined geographic area.

We performed a population-based retrospective observational study among breast cancer patients diagnosed between 01/01/2008 and 31/12/2015 provided from cross linking between the Hérault departmental cancer database with a cohort of persons with intellectual disabilities (PID), living in the same geographic area. The cohort included PID living in institutions dedicated to PID, and to PID living in residential care homes, as well as PID living in their family identified through medical or home services.

In total, 12,339 women affected by invasive BC and 22 ID women affected by BC participated in the present study.

The risk of developing BC before different ages, comprised between 50 and 75, showed no statistical difference between the 2 populations. The mean age, however, of PID and non-PID cases was 54.7 (+/-12.4) years and 62.1 (+/-14.3) years respectively, showed a significant difference between these two groups ($p=0.02$) (median age at cancer diagnosis in the PID and non-PID populations: 54.4 vs. 62 years). In addition, histological grade and tumor size tended to differ between groups ($p=0.07$). T2-4 tumors were more frequent in the PID group (54.5% vs. 34%). Stage at diagnosis, mode of diagnosis and treatments modalities and location were not significantly different between these 2 groups.

Even if a formal comparison with the non-PID cohort could not be performed in depth regarding pattern of care, most of the patients appeared to have been treated using standard of care treatments and therapeutic strategies.

In conclusion, in this study comparing the largest to date population of PID affected by BC and comparing it to the general population of the same geographic area, PID present a trend to have the same risk that general population to develop BC, and require the same screening and clinical evaluation policy. A trend was seen for bigger T stage and higher histological grade, emphasizing the need of adherence to the recommendations in order to reduce diagnosis delay. A collaborative, international, study is warranted.

Cancer du sein des femmes déficientes intellectuelles: série de 22 cas

L'incidence et la mortalité du cancer chez les personnes ayant une déficience intellectuelle (DI) apparaissent comparables à celles de la population générale. Les études préalablement publiées sur le cancer du sein (CS) chez les femmes présentant une DI portaient principalement sur la question du dépistage ; toutefois, les données sur les aspects clinico-pathologiques et le pronostic touchant cette population demeurent rares. L'objectif de cette étude était de décrire et comparer les caractéristiques clinico-pathologiques des patientes DI et non-DI atteintes d'un CS vivant dans une région géographique prédéfinie.

Nous rapportons ici les résultats d'une étude observationnelle rétrospective de patientes atteintes d'un CS, diagnostiqués entre le 01/01/2008 et le 31/12/2015, à partir d'un croisement entre le registre départemental du cancer de l'Hérault et d'une cohorte de personnes DI vivant dans la même zone géographique. Au total, 12 339 femmes atteintes d'un CS invasif résidant dans le département de l'Hérault et 22 patients DI atteintes d'un CS ont participé à l'étude.

Le risque de développer un CS avant différents âges, compris entre 50 et 75 ans, n'était pas statistiquement différent. L'âge moyen au diagnostic, cependant, était de 54,7 (+/-12,4) ans et de 62,1 (+/-14,3) ans dans le groupe DI et la population générale, respectivement ($p=0,02$) (âge médian au diagnostic : 54,4 ans et 62 ans, respectivement). Le grade histologique et la taille de la tumeur avaient tendance à différer d'un groupe à l'autre ($p=0,07$). Les tumeurs T2-4 et les grades tumoraux plus élevés étaient plus fréquentes dans le groupe DI (54,5 % vs 34 %). Le stade au diagnostic, le mode de diagnostic et les modalités et lieux de traitement n'étaient pas significativement différents entre ces deux groupes. La plupart des patientes DI semblent avoir été traitées selon les recommandations de traitements et stratégies thérapeutiques émises pour la population générale.

En conclusion, dans cette étude comparant la population la plus importante à ce jour de personnes DI atteintes d'un cancer du sein et la comparant à la population générale de la même région géographique, les personnes DI atteintes d'un CS présentent le même risque que la population générale de développer un CS, et nécessitent la même politique de dépistage et d'évaluation clinique. Une tendance à un stade T et à un grade histologique plus élevés au diagnostic a été observée, soulignant la nécessité de respecter les recommandations afin de réduire les délais de diagnostic. Une étude collaborative internationale reste nécessaire pour confirmer et affiner ces résultats.

Candice Lesage, Bernard Guillot, Sarah Habib-Hadef, Faiza Bessaoud, Brigitte Trétarre, Daniel Satgé Centre Hospitalier Universitaire Montpellier, Registre des Tumeurs de l'Hérault, Oncodéfi, Institut Universitaire de Recherche Clinique EA 2415, Montpellier, France

Malignant melanoma in people with intellectual disability

Introduction: Very few melanoma cases are reported in literature in patients with intellectual disability (ID). Prognostic factors at diagnosis in this specific population have not been studied yet. The aim of this work was to investigate whether diagnosis is made later in this population or not and the influence on prognosis.

Material and methods

Melanoma cases retrieved from 1995 to 2015 were crossed with a list of adult patients with ID, living in Hérault, allowing identification of melanoma cases in the ID population. Major prognostic factors were compared to those in melanoma patients included in Hérault's Tumor Registry and in melanoma patients followed by Montpellier University Hospital and included in RIC-Mel database (Réseau pour la Recherche et l'Investigation Clinique sur le Mélanome).

Results: Ten melanoma cases in ID patients were included and compared to 3804 cases of Hérault's Tumor Registry and to 1024 patients included in RIC-Mel database by Montpellier center for the study period. Mean Breslow thickness at diagnosis was 7,49 mm compared to 1,89 mm in the Registry ($p=0,0063$) and 2,36mm in RIC-Mel database ($p=0,0234$); 28,6 % of tumors were ulcerated compared to 20,9% in the Registry and 26,3 % in RIC-Mel database. Stage at diagnosis was superior to stage IIB in 57,1 % of patients with ID; in the Registry, this proportion was of 11,4% ($p=0,0369$) and in RIC-Mel database, of 27,4% ($p=0,0965$).

Discussion: In this population of patients with ID, melanoma has more adverse prognostic factors at diagnosis: a higher Breslow thickness and a more advanced stage than in non ID patients but a similar proportion of ulcerated tumors. These adverse prognostic factors traduce a later diagnosis in this population. Little is known about the association between melanoma and ID, except in people carrying Down's syndrome, melanoma incidence is lower than in general population. This phenomenon may be explained by a reduced occupational and recreational UV exposure but also by genetic factors. However, this study doesn't evaluate incidence data on melanoma in patients with ID but only prognosis factors. This work also enlightens the need to improve melanoma screening this population.

Conclusion: In patients with ID, melanoma is diagnosed at a more advanced stage than in melanoma patients in general population, leading to a poorer prognosis.

Mélanomes malins des personnes avec déficience intellectuelle

Introduction: Très peu de cas de mélanomes sont publiés chez les patients déficients intellectuels (DI). Les facteurs pronostiques au diagnostic n'ont jamais été étudiés dans cette population. L'objectif de ce travail était d'évaluer si le diagnostic est fait à un stade plus tardif dans cette population, pouvant entraîner un pronostic plus défavorable.

Matériel et méthodes: Les cas de mélanomes extraits du Registre des Tumeurs de l'Hérault de 1995 à 2015 ont été croisés avec une liste de patients adultes DI résidant dans l'Hérault, permettant d'identifier les cas de mélanomes dans la population DI. Les facteurs pronostiques principaux de ces patients ont été comparés aux données des patients du Registre des Tumeurs de l'Hérault et aux données de la file active de mélanomes pris en charge au CHU de Montpellier, inclus dans la base de données RIC-Mel (Réseau pour la Recherche et l'Investigation Clinique sur le Mélanome).

Résultats: Dix cas de mélanomes chez des patients DI ont été inclus et comparés aux 3804 cas du Registre des Tumeurs de l'Hérault et aux 1024 patients inclus dans la base RIC-Mel par Montpellier pour la période considérée. Le Breslow moyen au diagnostic était de 7,49 mm comparé à 1,89 mm dans le Registre ($p=0,0063$) et 2,36 mm dans la base RIC-Mel ($p=0,0234$); 28,6% des tumeurs étaient ulcérées par rapport à 20,9% dans le Registre et 26,3% dans la base RIC-Mel. Le stade au diagnostic était supérieur au stade IIB pour 57,1% des patients DI ; dans le Registre, cette proportion était de 11,4% ($p=0,0369$) et dans la base RIC-Mel, de 27,4% ($p=0,0965$).

Discussion: Chez les patients DI étudiés, les facteurs pronostiques au diagnostic sont plus défavorables: un Breslow plus épais et un stade plus avancé que les patients non DI mais une proportion comparable de tumeurs ulcérées. Ces facteurs péjoratifs témoignent d'un diagnostic plus tardif dans cette population. Peu de données sont connues sur l'association mélanome et DI. Chez les patients porteurs d'un syndrome de Down, l'incidence du mélanome est plus faible que dans la population générale. Ce phénomène pourrait s'expliquer

par une exposition solaire plus faible, mais aussi par des facteurs génétiques. Cependant, cette étude n'évalue pas l'incidence du mélanome chez les patients DI mais uniquement les facteurs pronostiques. Ce travail souligne également la nécessité d'améliorer le dépistage dans cette population.

Conclusion: Chez les patients DI, le mélanome est diagnostiqué à un stade plus avancé que chez les patients atteints de mélanome en général, conduisant à un pronostic plus défavorable.

Daniel Satgé, Sarah Habib-Hadef, Brigitte Trétarre, Faiza Bessaoud, Emmanuelle Samalin

Oncodéfi, Registre des Tumeurs de l'Hérault, Oncodéfi, Institut Universitaire de Recherche Clinique EA 2415, ICM Val d'Aurelle, Montpellier, France

Features of colorectal cancers at diagnosis in people with intellectual disability

People with intellectual disability (ID) have a total cancer incidence equivalent to people in the general population, yet show a unique distribution of cancer sites. For example, people with ID have an excess of digestive tract malignancy, particularly colorectal cancers, as indicated by both epidemiological studies on cancer incidence and cancer mortality, as well as the experience in institutions caring for people with ID. Moreover, case reports in the literature present patients with ID who were diagnosed with late-stage colorectal cancers. People with ID are more likely to exhibit certain risk factors for colorectal cancers, like overweight and obesity, lack of exercise, and poor nutrition. However, screening surveys for colorectal cancer in different countries show regularly poor uptake, always lower than for people in general population. Symptoms of colorectal cancers that are common among all individuals—blood in feces, abdominal pain, loss of weight—may go unrecognized in people with ID. However, there are no published data on the features of colorectal cancer at diagnosis in people with ID. We used the CHAID (Cancer-Hérault-Adultes-Intellectual-Disability) to evaluate these cancers over a defined geographic area and time period, using data from the Hérault Cancer Registry. Among 10 colon (7) and rectum (3) cancers diagnosed during the years 2008-2018, the mean age at diagnosis was 63.3 years vs 72.5 years in the general population. Importantly, 9/10 (90%) tumors were diagnosed at an advanced stage (3-4) instead of an earlier stage (22); only 47% of tumors were diagnosed at stages 3-4 in the general population. Three patients had experienced a prior (breast cancer, thyroid cancer) or subsequent malignancy (brain tumor). While our sample size is small, this is the largest study of cancer in persons with ID to date. The findings indicate that screening uptake is low and that colorectal cancer is discovered at a later stage in persons with ID. Effort should be directed to improve screening and reduce the delay in diagnosis of colon cancer in people with ID.

Aspect des cancers du côlon au diagnostic chez les personnes déficientes intellectuelles

Les personnes avec déficience intellectuelle (DI) qui ont globalement une incidence similaire des cancers à celle dans la population générale montrent une répartition particulière des cancers. Les tumeurs digestives sont en excès, et plus particulièrement les cancers du côlon et du rectum. Les études épidémiologiques sur l'incidence du cancer et la mortalité par cancer, ainsi que l'expérience des institutions abritant des personnes déficientes intellectuelles montrent une plus grande fréquence de ces tumeurs en comparaison de la population générale. Des cas cliniques rapportés dans la littérature indiquent des patients DI dont la tumeur colique ou rectale a été diagnostiquée tardivement. Les facteurs de risque des cancers du côlon et du rectum sont plus importants chez les personnes avec DI puisqu'elles sont plus à risque d'être en surpoids ou obèses, puisqu'elles sont plus souvent sédentaires et que leur alimentation peut être mal équilibrée. Cependant les études sur le dépistage du cancer colorectal dans différents pays montrent systématiquement une participation faible des personnes DI, toujours inférieure à celle dans la population générale. Les symptômes de cancer colorectal sont semblables aux symptômes chez les personnes sans handicap mental: rectorragies, douleurs abdominales, perte de poids et sont souvent mal repérées. Comme il n'existe pas de données publiées sur les caractéristiques des cancers colorectaux chez les personnes avec DI, nous avons utilisé l'étude CHAID (Cancer-Hérault-Adultes-Intellectual-Disability) pour évaluer ces caractères sur une population bien

délimitée géographiquement et dans le temps, en utilisant les données du Registre des Tumeurs de l'Hérault. Parmi 10 cancers du côlon (7) et du rectum (3) diagnostiqués chez des personnes DI au cours des années 2008-2018 l'âge moyen au diagnostic était de 63,3 ans contre 72,5 ans dans la population générale. Il est important de noter que 9/10 (90%) de ces tumeurs avaient été découvertes à un stade avancé (3-4) au lieu d'un stade plus précoce (1-2), alors que seulement 47% des mêmes cancers dans la population générale étaient à un stade avancé au diagnostic. Trois patientes ont souffert d'une autre tumeur avant (carcinome du sein, carcinome de la thyroïde), ou après, (tumeur cérébrale).

L'effectif de cette étude est petit, cependant c'est la plus grande série rapportée chez les personnes DI actuellement. Elle montre que la participation au dépistage est moins bonne et que les diagnostics sont effectués plus tardivement que dans la population générale. Des efforts importants doivent être faits pour réduire les délais diagnostiques du cancer colique chez les personnes avec déficience intellectuelle.

POSTERS

Rochelle Strenger MD and Idalina Colburn BSN, RN, OCN, ONN-CG

A Communication Tool to Assist with Coordination and Implementation of Cancer Care for Adults with Developmental Disabilities in Large Urban Medical Cancer Centers

Maarten Cuypers, PhD

Cancer-related health care utilization among people with intellectual disabilities in The Netherlands

F. Postema[1], S. Hopman[1,2], R. Hennekam[3], J. Merks[1,4] [1] Department of Pediatric Oncology, Emma Children's Hospital, Academic Medical Center, Amsterdam, The Netherlands [2] Department of Genetics, University Medical Center Utrecht, Utrecht, Th.

Consequences of Diagnosing a Tumor Predisposition Syndrome in Children with Cancer: a literature review

Mary Reidy, M., S. Foran, and S. Denieffe

Authors: Dr Mary Reidy, Dr Sinead Foran and Dr Suzanne Denieffe

Affiliation: Waterford Institute of Technology, Cork Road, Waterford City, Ireland

Factors affecting participation in Cervical Check among Irish women with Intellectual Disabilities

Elise Laurent, Docteur Thierry Rusterholtz,

ADAPEI 07, Agence Régionale de Santé Rhône Alpes

Prévention et dépistage des cancers du sein et du colon en faveur de personnes handicapées en région Rhône Alpes

Alain Leplège, MD, PhD

Paris Diderot University / Sorbonne-Paris-City-University

Research Platform on Mental Health and Disability (PRSM-HP)

Cancer and Disability. The ONCOPSY project: How can we improve the care path for oncological disease in individuals with severe communication and behavioral impairment?

Rochelle Strenger MD and Idalina Colburn BSN, RN, OCN, ONN-CG

A Communication Tool to Assist with Coordination and Implementation of Cancer Care for Adults with Developmental Disabilities in Large Urban Medical Cancer Centers

Abstract:

Coordination and implementation of optimal cancer care for adults with developmental disabilities is challenging; and especially so in large urban medical cancer centers. While myriad services are available at such centers, barriers to care may be significant and diverse. Thus, when an adult with developmental disabilities develops cancer, specific obstacles may impact their ability to seek and receive optimal cancer care. Patient-specific obstacles can include limitations on mental acuity, communication, behavior, and mobility. In addition, the patient may have poor access to care, lack supports, or have transportation barriers. Health care provider-specific obstacles include lack of training among providers, discriminatory social attitudes among providers, and time constraints. And within the infrastructure of the cancer center, patients may be challenged by waiting rooms, laboratories and treatment areas that can be noisy and overwhelming. In a busy urban cancer center, health care providers must be prepared to meet the specific needs of the developmentally disabled when approaching care and treatment. This requires effective communication and coordination among the health care team, the patient's caregivers and all elements of the patient's home life (i.e., group home, adult foster care or shared living model). To accomplish this, we propose use of a communication tool created as a coordinated multidisciplinary effort among the health care team, home based services as well as all local, and state governmental support resources. Key information about cognition, functional status, communication ability and style, patient's ability to sign consent, who is the decision maker, key elements of support system and any advance directives will be included. This written, shared document (**IOSP-Individualized Oncology Service Plan**) will address the medical, oncologic, social, emotional, and physical needs of the patient during cancer care and will be created prior to initiation of cancer care services. While serving as a blueprint for care, the IOSP should be manageable and malleable enough to meet changing needs during cancer care. All multidisciplinary team members and especially the patient and caregivers need contribute to the IOSP creation, implementation and maintenance. Through effective, pro-active and on-going communication, adults with developmental disabilities and cancer may receive effective and outstanding cancer care.

Key words:

cancer, developmental disabilities, communication tool, urban cancer center

Authors Names and Affiliations:

Rochelle Strenger MD

Director of Medical Oncology, Miriam Hospital, Lifespan Cancer Institute

Providence, Rhode Island, USA 02906

Clinical Associate Professor of Medicine, Warren Alpert Medical School, Brown University

RStrenger@lifespan.org

Idalina Colburn, BSN, RN, OCN, ONN-CG

Oncology Nurse Navigator

Lifespan Cancer Institute

Providence, Rhode Island, USA 02906

Maarten Cuypers, PhD

Cancer-related health care utilization among people with intellectual disabilities in The Netherlands

M. Cuypers¹

H. Tobiz²

M. Gielissen¹

J. Naaldenberg¹

G. Leusink¹

¹Radboud university medical center, Radboud Institute for Health Sciences, Department of Primary and Community Care, Nijmegen, The Netherlands

²Wageningen University and Research, Biometris, Wageningen, the Netherlands

Background

Diagnosing and treating cancer in people with ID is complex, yet, very little is known about the cancer burden of the ID population at large. We undertook a nationwide historical cohort study, identified the ID population by ID care indications, and compared their utilization of cancer-related care with the general population.

Methods

From the national long-term care act database, we included all people with an indication for long-term ID care, and obtained their cancer-related claims data, if any, from the national health insurance claims database. For each individual with ID, two individuals without ID of the same sex and age were randomly selected from the national health insurance claims database, and included in the general population comparator cohort. For both cohorts, we identified new cancer-related claims from January 2013 to January 2016.

Results

After excluding existing cancer cases, 65,236 individuals with ID were enrolled in the ID cohort for whom 5,513 incident claims for cancer-related care (incidence rate 28.9) were identified during follow-up; the general population comparator cohort consisted of 129,497 individuals with 17,485 incident cases of cancer-related care claims (IR 45.3). The IR ratio for cancer-related care in the ID cohort relative to the general population cohort was 0.64 (95% CI 0.62-0.66). Greater disparity was found for women with ID than for men with ID (IR ratio females 0.59 vs IR ratio males 0.69). IR ratios for all cancer types were <1.0, and smallest IR ratios were found in lung cancer, and cancers screened for within the national screening programs (female breast, cervix, and colon cancer).

Discussion

People with ID utilize less cancer-related health care than people without ID. This could indicate under-diagnosis of cancer in the ID population. Women with ID are at greater risk for impaired cancer care than males with ID. Access to cancer screening is potentially inequitable to individuals with ID.

F. Postema[1], S. Hopman[1,2], R. Hennekam[3], J. Merks[1,4] [1] Department of Pediatric Oncology, Emma Children's Hospital, Academic Medical Center, Amsterdam, The Netherlands [2] Department of Genetics, University Medical Center Utrecht, Utrecht, Th.

Consequences of Diagnosing a Tumor Predisposition Syndrome in Children with Cancer: a literature review

RATIONALE

Up to 8.5% of children with cancer have a genetic cause for their cancer: a tumor predisposition syndrome (TPS). It is of great importance to recognize a TPS, due to its clinical consequences. Here we provide an overview of the cancer related and non-cancer related consequences of diagnosing the most common TPSs.

METHODS

We identified TPSs and searched several text books, websites and PubMed for relevant information regarding the consequences of each TPS and for suggestions for cancer surveillance and follow-up in children. We selected all data regarding consequences which might be missed if the TPS would not have been diagnosed or for which monitoring and/or treatment are necessary.

RESULTS

In total 36 TPSs were identified. For 21 of the 36 TPSs, cancer surveillance schemes have been suggested. In 8 out of the 36 TPSs, therapy adjustment is advised. In almost half of the TPSs (15/36) developmental problems may arise. In three TPSs immunodeficiency is a frequent complicating problem. Organ anomalies and dysfunctions are common in TPSs, occurring in more than 80% of the TPSs (29/36).

CONCLUSION

Diagnosing a TPS in children with cancer is of great importance, as it may have major consequences for clinical care. Knowledge of these consequences may lead to a more frequent referral to a clinical geneticist and should ensure optimal care for each child with cancer. Patients with TPSs require specific monitoring and management.

F. Postema[1], S. Hopman[1,2], R. Hennekam[3], J. Merks[1,4]

[1] Department of Pediatric Oncology, Emma Children's Hospital, Academic Medical Center, Amsterdam, The Netherlands

[2] Department of Genetics, University Medical Center Utrecht, Utrecht, The Netherlands

[3] Department of Pediatrics, Emma Children's Hospital, Academic Medical Center, Amsterdam, The Netherlands

[4] Princess Máxima Center for Paediatric Oncology, Utrecht, The Netherlands

Mary Reidy, M., S. Foran, and S. Denieffe

Title: Factors affecting participation in CervicalCheck among Irish women with Intellectual Disabilities

Authors: Dr Mary Reidy, Dr Sinead Foran and Dr Suzanne Denieffe

Affiliation: Waterford Institute of Technology, Cork Road, Waterford City, Ireland

Factors affecting participation in CervicalCheck among Irish women with Intellectual Disabilities

Background

Internationally, it is known that there are gaps in cancer and screening awareness among women with intellectual disabilities. However, little is known about their awareness about cervical cancer screening programmes and factors affecting their participation in such programmes.

Aim

The aim of this paper is to explore CervicalCheck programme awareness and factors affecting participation in the programme among Irish women with mild to moderate intellectual disabilities.

Methods

The mixed methods study design incorporated a cross-sectional survey using the Cancer Research UK Cancer Awareness Measure and a think-aloud interview technique. 45 women with mild to moderate intellectual disabilities (20-59 years) living in the South East of Ireland participated in the study.

Results

Overall, there was poor awareness about CervicalCheck. 38 women were age eligible (25- 60 years) to participate in the programme. 17 of these women self-reported that they had ever been invited to a smear test and 11 of these women participated. Issues which affected screening programme participation included being unsure whether they were invited to have a smear test, literacy difficulties, fear about the procedure, informed consent, non-compliance with the procedure, their understanding about sexual activity, protectionism by carers, and opt-off by medical practitioners as per CervicalCheck guidance.

Conclusion

The results highlighted issues affecting participation in the CervicalCheck programme for women with mild to moderate intellectual disabilities. This may have consequences for the women's health. There is a need for accessible information and education for women with intellectual disabilities about sexual health, cervical cancer and screening awareness.

PREVENTION ET DEPISTAGE DES CANCERS DU SEIN ET DU COLON EN FAVEUR DE PERSONNES HANDICAPEES EN REGION RHONE ALPES

L'Agence Régionale de Santé Rhône-Alpes Auvergne a financé, depuis 2015, un projet régional de prévention et dépistage des cancers du sein, du colon et de l'utérus, conduit par dix associations médico-sociales : ADAPEI 01, ADAPEI 07, ADAPEI 26, AFIPH, ADAPEI 42, ADAPEI 69, Fondation OVE et APF France Handicap, UDAPEI Savoie, UDAPEI Haute-Savoie.

Les bénéficiaires de l'action sont les personnes handicapées de plus de 50 ans, hommes et femmes, quelques soient leurs handicap et lieux de vie.

Des difficultés recensées (difficultés d'accès aux soins/et rupture du parcours de soins, inaccessibilité des plateaux techniques, refus de la personne, refus de la famille, changement culturel...) ont émergées des actions concrètes afin d'améliorer l'accessibilité aux messages de prévention et au dépistage organisé des cancers :

- Création d'une boîte à outils régionale « Handicaps et prévention des cancers » pour pouvoir soutenir les professionnels et les acteurs de la prévention dans leurs démarches d'information et d'animation.
- Exposition mobile « Prendre soin de moi » qui met à disposition des utilisateurs une information scientifique validée sur la prévention des cancers du sein et colorectal.
- Parution d'un Guide pratique « Accueillir des personnes en situation de handicap dans des établissements de santé »
- Organisation de sessions de sensibilisation et de formation.

L'action est financée par le FIR et mobilise 900 000 €.

En 3 ans, ce sont 10 000 personnes handicapées (tout handicap confondu), 11 000 professionnels et 3 500 aidants familiaux qui ont été sensibilisées (tout handicap confondu).

Contacts:

- Docteur Thierry RUSTERHOLTZ thierry.rusterholtz@ars.sante.fr
- Elise LAURENT elise.laurent@adapei07.fr

Pr Alain Leplège, MD, PhD

Paris Diderot University / Sorbonne-Paris-City-University

Research Platform on Mental Health and Disability (PRSM-HP)

A collective of academic researchers and field professionals aiming at developing participatory researches in the field of disability

Cancer and Disability. The ONCOPSY project: How can we improve the care path for oncological disease in individuals with severe communication and behavioral impairment?

Scientific Context

The national and international data show an excess mortality by cancer of patients with severe psychiatric disorders and intellectual disability. The factors underlying those inequality include notably (although not exclusively) patient management problems: oncology teams find it hard to deal with patient with communication and behavioral problems.

Solutions have already been suggested and deployed locally, as home-hospitalization, specialist management mechanisms or modification of the organization of oncology wards.

Avenues of research and operational objectives

Although diverse avenues for improvement exist, we notice that data about their effectiveness lack, and that it is urgent produce data concerning their applicability and transferability.

The general objective of this initiation project is to design an interventional research for deploying and evaluating solutions for improving the oncological management of patients with mental and intellectual disorders. This research protocol will be prepared in partnership with all those concerned: oncologists and cancer care networks, general practitioners, psychiatrists, nurses, relatives, and carer, patients, and social workers.

It will precisely consist in 1/Drawing up an exhaustive inventory of existing solutions or avenues for improving the somatic and oncological management of people with disabilities; 2) Identifying two or more applicable interventional strategies; 3) Determining how to compare and evaluate these strategies.

Description of the project and the methodology

The project will be decomposed into three tasks: 1/Set up a collective working group including, in addition to researchers, representatives of all the aforementioned stakeholders; 2/By a literature review and an exploratory study, identify the problems encountered in the oncological management of those with mental and intellectual disorders and to identify existing or planned solutions for addressing them; 3/Involve the organization of multidisciplinary seminars, aiming to identify the envisaged proposals for care pathways (and lifestyle modifications) potentially applicable in practice and to define the precise way in which to conduct interventional research to compare and evaluate a selection of these proposals.

Expected results in terms of public health

The general objective of this project is to make a useful contribution to the fight against exclusion, loss of opportunity, and health inequalities in individuals with severe mental and intellectual disorders faced with cancer, by helping to identify rigorously documented modes of adapted care as effective as those available to the general population.

List of participants

ANJUBAULT	Célia	Fondation Perce-Neige	Courbevoie	France	natalie.grignon@perce-neige.org
APODE	Daniel	Agence Régionale de Santé	Montpellier	France	Daniel.APODE@ars.sante.fr
ATHALE	Uma	Mc Master University	Toronto	Canada	athaleu@mcmaster.ca
AXMON	Anna	Lunds University	Malmö	Sweden	anna.axmon@med.lu.se
AZÉMA	Bernard	Les Compagnons de Maguelone	Palavas Les Flots	France	president@cdm34.org
BARBA	Noémie	FAM Le Bois des Leins	St Mamert Gard	France	fam30.lt@gmail.com
BAUDET	Aline	SAVS L'Escale UNAPEI 66	Perpignan	France	savsriberal@unapei66.org
BEBIN	Corinne	Oncodéfi, Association Intelli'Cure	Versailles	France	cbebin@intelligcure.fr
BENISTAND	Christine	FAM Le Bois des Leins	St Mamert Gard	France	christinebenistand@wanadoo.fr
BESQUEOLIA	Céline		Montpellier	France	-
BESSAOUD	Faiza	Registre des Tumeurs de L'Hérault ICM	Montpellier	France	faiza.bessaoud@orange.fr
BOISSIERE	Anais	ESAT L'Envol	Castelnau Le Lez	France	anais.boissiere@unapei34.fr
BONNET	Anne	Association Intelli'Cure	Versailles	France	intelligcure@gmail.com
BOURDALEIX	Anny	ANCREAI	Paris	France	anny.bourdaleix@ancreai.org
BOURGAREL	Sophie	ASPH34	Lunel	France	sophie.bourgarel@creai-pacacorse.com
BRET	Bernard	UNAPEI Languedoc Roussillon	Mauguio	France	bernard.bret9@gmail.com
BROCA	Laurence	Les Ateliers de Saporta	Lattes	France	l.broca@adages.net
BUORD	Christine		Fabregues	France	atm.christinebuord@gmail.com
CAVAILLÈS	Vincent	IRCM - INSERM U1194	Montpellier	France	vincent.cavailles@inserm.fr
CHERON	Hélène	Famille d'un patient	Dijon	France	louis.cheron@orange.fr
CLAVERIE	Olivier	Cancéropôle GSO	Bordeaux	France	olivier.claverie@canceropole-gso.org
CLERGET	François	ADPEP34	Montpellier	France	f.clerget@adpep34.org
CLOT	Mireille	APSH34	Lunel	France	territoire-du-lunellois@aph34.org
COLBURN	Idalina	Lifespan Cancer Institute	Pascoag	USA	idalina.colburn@lifespan.org
COMBES	Alain	UNAPEI 34	Montpellier	France	alain.combes2@free.fr
CRESSWELL	Amanda	St Georges hospital	London	UK	I.Tuffrey-Wiine@sgul.kingston.ac.uk
CURNIER	Aurélie	Université Montpellier	Juvignac	France	aurelie.curnier@gmail.com
CUYPERS	Maarten	Radboud university medical center	Nijmegen	Netherlands	maarten.cuyper@radboudumc.nl
DE BERNIS	Bertrand	Les Compagnons de Maguelone	Palavas Les Flots	France	laetitia.moreno@cdm34.org
DE KNEGT	Nanda	Vrije Universeit Amsterdam	Amsterdam	Netherlands	nc.de.knegt@vu.nl
DEJONGE	Debbie	NHS Scotland	Chester	UK	deborah.dejonge@nhs.net
DESJARDINS	Michel	College of Arts and Science	Saskatoon	Canada	michel.desjardins@usask.ca
DOMINGUEZ	Antonia	Oncodoc	Beziers	France	infirmierie1@oncodoc.fr
DUBOIS	Jean-bernard	Oncodéfi	Montpellier	France	jean-bernard.dubois34@orange.fr
DUPIRE	Carole	Fondation Perce-Neige	Courbevoie Cedex	France	natalie.grignon@perce-neige.org
DURAND	Jonathan	Allianz	Montpellier	France	
ECHTELD	Michael	Avans University of Applied Sciences	Apeldoorn	Netherlands	ma.echteld@avans.nl
ELIDRISSI	Elias	Oncodoc	Beziers	France	arc.oncodoc@gmail.com
FABBRO	Michel	ICM Val d'Aurelle	Montpellier	France	Michel.Fabbro@icm.unicancer.fr
FASSIO	Françoise	ADAGES	Montpellier	France	accueil.siegesocial@adages.net

FISCHER	Leonard	Inova Fair Oaks Hospital	Great Falls	USA	lsfmd@hotmail.com
FRANGIN	Gérald	Oncodéfi	Montpellier	France	gerald.frangin@gmail.com
GAMBARINI	Alicia	Institut Jérôme Lejeune	Paris	France	Alicia.GAMBARINI@institutlejeune.org
GHELMA	Filippo	Asst-santipaolocarlo	Turin	Italy	filippo.ghelma@asst-santipaolocarlo.it
GILES	Kelly rose	St Georges hospital	Londres	UK	cuvillier@canopeedeveloppement.com
GIORDANO	Sylvie	Oncodéfi	Saussan	France	sylvie.giordano@wanadoo.fr
GONNIER	Véronique	CRA au CHU de Montpellier	Montpellier	France	v-gonnier@chu-montpellier.fr
GRANIER	Chantal	ICM Val d'Aurelle	Montpellier	France	Anne-Chantal.Granier@icm.unicancer.fr
GRELLIER	Michèle	ADAGES	Montpellier	France	accueil.siegesocial@adages.net
GROß	Sophie e.	LVR-Institute of Health Care Researc	Cologne	Germany	sophie.gross@lvr.de
GUILLET	Roch	Saporta	Lattes	France	l.broca@adages.net
GUILLOT	Bernard	CHU Montpellier	Montpellier	France	b-guillot@chu-montpellier.fr
GUYET	Mamadou	Université Paul Valéry	Montpellier	France	mgg_5@live.com
HABIB-HADEF	Sarah	Oncodéfi	Montpellier	France	sarah.habib-hadef@oncodéfi.org
HENNEKAM	Raoul	Universiteit Van Amsterdam	Amsterdam	Netherlands	r.c.hennekam@amc.uva.nl
HIANCE-DELAHAYE	Anne	Institut Jérôme Lejeune	Paris	France	Anne.HIANCE-DELAHAYE@institutlejeune.org
HOIBIAN	Frédéric	ADAGES	Montpellier	France	accueil.siegesocial@adages.net
HUNT	Rachel	Leicestershire Partnership	Leicester	UK	rachel.hunt5@nhs.net
JACOT	William	ICM Val d'Aurelle	Montpellier	France	William.Jacot@icm.unicancer.fr
JARIEL	Eric	Allianz	Montpellier	France	
KORITSAS	Stella	University of Melbourne	Hawthorn,	Australia	skoritsas@scopeaust.org.au
LAGARDE	Didier	Fondation Perce-Neige	Courbevoie	France	natalie.grignon@perce-neige.org
LAGIER	Pierre	La Chrysalide de Marseille	Aubagne	France	p.lagier@chrysam.net
LANGLOIS	Jérémy	Association Hubert-Pascal	Nîmes	France	j.langlois@hubertpascal.org
LAURENT	Elise	ADAPEI 07	Roiffieux	France	elise.laurent@adapei07.fr
LEDESERT	Bernard	CREAI-ORS Occitanie	Montpellier	France	b.ledesert@creaiors-occitanie.fr
LEMAITRE	Marjolaine	Fondation Perce-Neige	Courbevoie	France	natalie.grignon@perce-neige.org
LEPLEGE	Alain	Université Paris Diderot	Paris	France	alain.leplege@univ-paris-diderot.fr
LEROY	Mailis	ILHUP	Marseille	France	mailis.leroy@ilhup.com
LESAGE	Candice	CHU Montpellier	Montpellier	France	candice-lesage@chu-montpellier.fr
LEUSINK	Géraline	Radboud university medical center	Nijmegen	Netherlands	géraline.leusink@radboudumc.nl
LIU	Henri	Fondation Perce-Neige	Courbevoie	France	natalie.grignon@perce-neige.org
MARENDZIAK	Karine	Cancéropôle GSO	Montpellier	France	marendziakkarine@free.fr
MAREY	Isabelle	Institut Jérôme Lejeune	Paris	France	Isabelle.MAREY@institutlejeune.org
MARTINEZ	Nathalie	CREAI-ORS Occitanie	Montpellier	France	n.martinez@creaiors-occitanie.fr
MATHIEU	Jacques	Les Compagnons de Maguelone	Palavas Les Flots	France	laetitia.moreno@cdm34.org
MEDINA	Pedro	Université De Granada	Grenade	Spain	pedromedina@ugr.es
MITTOU	Maryse	SAMSAH L'Escale UNAPEI 66	Perpignan	France	samsah@unapei66.org
MONIER	Thierry	Archipel de Massane	Montpellier	France	tmonier@wanadoo.fr
MOREL	Sylvia	IMIM	Montpellier	France	direction@mammobile.com
MOSIN	Frédéric	Saporta	Lattes	France	l.broca@adages.net
NARCY	Monique	Fondation Perce-Neige	Courbevoie	France	natalie.grignon@perce-neige.org
NICOLLON	Bertrand	Les Compagnons de Maguelone	Palavas Les Flots	France	laetitia.moreno@cdm34.org

NISHI	Motoi	Health Sciences University Hokkaido	Tobetsu	Japan	motoi@hoku-iryo-u.ac.jp
NIZETIC	Dean	Nanyang Technological University	Singapour	Singapour	d.nizetic@ntu.edu.sg
OUAHMANE	Chantal	Oncodéfi	Montpellier	France	contact@oncodefi.org
PARGADE	Maud	Association Hubert Pascal	Nîmes	France	m.pargade@hubertpascal.org
PAZZAGLINI	Céline	FAM Le Bois Des Leins	St Mamert Gard	France	ide@famleboisdesleins.fr
POINAS	Grégoire	Clinique Beau Soleil	Montpellier	France	gregoire.poinas@gmail.com
POSTEMA	Floor	Emma Children Hospital	Amsterdam	Netherlands	f.a.m.postema@amc.uva.nl
PRADAL	Guy	Adapei du Doubs	Besancon	France	guy.pradal@adapeidudoubs.fr
RAMAHNI	Nadia	Archipel de Massane	Montpellier	France	tmonier@wanadoo.fr
REIDY	Mary	Research Nurse	Waterford	Ireland	mreidy@wit.ie
RETHORE	Marie odile	Institut Jérôme Lejeune	Paris	France	marie-odile.rethore@hotmail.fr
ROUESSE	Jacques	Académie Nationale de Médecine	Paris	France	jacques.rousse@wanadoo.fr
ROY BACONNET	Florence	Réseau Maladies Rares Méditerranée	Montpellier	France	contact@reseau-maladies-rares.fr
SADGUI	Samir	Fondation Perce-Neige	Courbevoie	France	natalie.grignon@perce-neige.org
SAMALIN	Emmanuel le	ICM Val d'Aurelle	Montpellier	France	Emmanuelle.samalin@icm.unicancer.fr
SARAVANE	Djea	CH Etampes	Etampes	France	djea.saravane@free.fr
SATGé	Christiane	Oncodéfi	Montpellier	France	christiane.satge@oncodefi.org
SATGé	Daniel	Oncodéfi / IURC	Montpellier	France	daniel.satge@oncodefi.org
SCREATON	Sam	Leicestershire Partnership	Leicester	UK	sam.screaton@leispart.nhs.uk
SEGURET	Fabienne	DIM au CHU	Montpellier	France	f-seguret@chu-montpellier.fr
SKORPEN	Stine	Nasjonal aldring og helse	Tonsberg	Norway	stine.skorpen@aldringoghelse.no
STOEBNER	Anne	ICM Val d'Aurelle	Montpellier	France	Anne.stoebner@icm.unicancer.fr
STRENGER	Rochelle	Lifespan Cancer Institute	Providence	USA	RStrenger@lifespan.org
THOMASO	Muriel	ICM Val d'Aurelle	Montpellier	France	Muriel.thomaso@icm.unicancer.fr
TORRENT	Valérie	ILHUP & Infirmière libérale	Marseille	France	direction@ilhup.com
TRETARRE	Brigitte	Registre des Tumeurs de l'Hérault	Montpellier	France	registre-tumeur@wanadoo.fr
TUFFREY WIJNE	Irene	St Georges's University	London	UK	I.Tuffrey-Wijne@sgul.kingston.ac.uk
TUNNO	Pierre	Les Compagnons de Maguelone	Palavas Les Flots	France	laetitia.moreno@cdm34.org
VABAS	Florence		Montpellier	France	
VULCANO	Manon	Oncodéfi	Montpellier	France	manon.vulcano@gmail.com
WIEGANDT	Axel	Agence Régionale de Santé	Montpellier	France	Axel.WIEGANDT@ars.sante.fr
WILLIS	Diane	Edinburgh Napier University	Edinburgh	UK	D.Willis2@napier.ac.uk
WYATT	Debbie	University Of Chester	Chester	UK	d.wyatt@chester.ac.uk