

Annonce diagnostique et impact sur la qualité de vie des cancers de l'œil de l'adulte et de l'enfant

Léonore ROBIEUX, Anne BREDART, Etienne SEIGNEUR, Johanna TERRASSON, Sylvie DOLBEAULT

Plan

1. Introduction	2
2. Les enjeux de la communication médecin patient face au cancer.....	2
3. L'annonce d'un diagnostic de cancer oculaire	3
3.1. Un modèle d'annonce de diagnostic : EPICES	3
3.1.1. Préparer l'entretien.	4
3.1.2. Evaluer la perception du patient.....	4
3.1.3. Obtenir l'invitation du patient.	4
3.1.4. Délivrer des informations au patient.	5
3.1.5. Répondre aux émotions du patient.	6
3.1.6. Résumer la consultation et présenter la stratégie thérapeutique.....	6
3.2. La personnalisation d'une annonce	6
3.3. L'annonce du risque métastatique : gestion de l'incertitude	7
4. Qualité de vie liée à la santé chez les patients atteints de tumeur oculaire	7
4.1. La qualité de vie selon les traitements oncologiques/anti-tumoraux.....	8
4.2. La qualité de vie au cours de la prise en charge oncologique	9
5. Particularités en pédiatrie : enjeux thérapeutiques et spécificités psychologiques du diagnostic et du traitement du rétinoblastome.....	11
6. Conclusion.....	14
7. Références Bibliographiques.....	16

1. Introduction

Le parcours des personnes atteintes de tumeurs oculaires présente un certain nombre de spécificités : parcours marqué par la rareté de ces pathologies au sein des populations adulte et pédiatrique, par la survenue de symptômes pouvant longtemps laisser penser à des troubles oculaires bénins, ou bien qui surviennent tardivement alors que la maladie est déjà en phase métastatique ; enfin la notion que dans un certain nombre de cas, il s'agit de maladies au pronostic d'emblée sombre.

Les traitements proposés comportent des effets secondaires et des séquelles qu'il importe de considérer pour mettre en place des interventions en soins de support susceptibles de répondre aux besoins du patient, en particulier en termes d'information et de soutien.

Evoquant dans un premier temps la population adulte puis dans un deuxième temps la population pédiatrique, l'objectif de ce chapitre est double : d'une part évoquer les modalités de l'annonce diagnostique, d'autre part évoquer le retentissement du diagnostic et des traitements des tumeurs oculaires sur la qualité de vie des patients, adultes puis enfants.

2. Les enjeux de la communication médecin patient face au cancer

La communication entre le médecin et son patient (et/ ou ses proches) comporte différents objectifs, en particulier : recueillir et fournir des informations, décider des modalités de la prise en charge médicale, favoriser l'observance thérapeutique, établir une relation de confiance, enfin prodiguer un soutien émotionnel (1) (Tableau 1).

Tableau 1. Principaux objectifs d'une consultation d'annonce de cancer

	Objectifs
1.	Evaluer le niveau d'information initial du patient, ses connaissances, ses besoins et attentes
2.	Fournir/Délivrer des informations intelligibles en fonction des besoins et désirs du patient
3.	Soutenir le patient pour réduire l'impact émotionnel et l'isolement perçu.
4.	Développer une stratégie thérapeutique pour donner un objectif et une stratégie face au problème médical, présenter les étapes de soins à venir si possible avec la contribution et la coopération du patient.

Plusieurs études ont montré l'impact favorable d'une bonne communication médecin-patient sur la santé physique mais aussi psychologique des patients (2). Ainsi, une communication de qualité donne une opportunité d'améliorer des indices de santé tels que la survie, la guérison, le contrôle et le soulagement des symptômes douloureux en améliorant la connaissance des besoins et du vécu de chaque patient par le médecin. La communication médecin-patient améliore également la compréhension, la satisfaction, la confiance envers le médecin, l'implication et la motivation des patients ; elle limite aussi leur niveau de détresse et d'incertitude.

L'annonce du diagnostic de cancer constitue un moment fondamental de l'entrée dans la trajectoire de soins, souvent associé à une phase de sidération émotionnelle décrite par nombre de patients comme *une onde de choc, un tsunami*.

Différents éléments sont susceptibles d'aider le médecin à faire l'annonce et en parallèle d'aider le patient à intégrer la nouvelle.

3. L'annonce d'un diagnostic de cancer oculaire

Annoncer un cancer à une personne représente l'une des tâches les plus stressantes et difficiles confiées aux médecins (3) ; et dans un tel contexte, il arrive que certains professionnels aient tendance à éviter de parler d'informations pénibles (par exemple d'un mauvais pronostic) ou bien à transmettre un optimisme excessif au patient. C'est pourquoi un certain nombre de recommandations ont été publiées pour aider les médecins à annoncer, mais aussi leur permettre d'avoir plus confiance en eux, de mieux déterminer les valeurs et souhaits du patient, et de mieux accompagner la possible détresse du patient (4). Parmi ces recommandations, le modèle *SPIKES*, «EPICES» en français, propose une stratégie reconnue d'annonce (5). Le processus décrit est bien sûr à adapter aux besoins et aux rythmes de chaque patient.

3.1. Un modèle d'annonce de diagnostic : EPICES

Le modèle EPICES propose un cheminement selon six étapes successives.

3.1.1. Préparer l'entretien.

L'environnement de la consultation (cadre, contexte) peut faciliter l'annonce voire la compréhension des patients (6–8). C'est pourquoi il est si important de privilégier un face à face dans un endroit calme et intime (ex. le cabinet ou la salle de consultation), d'impliquer d'autres personnes importantes pour le patient (ex. : membre de la famille), de s'asseoir, de tenter d'établir un contact avec le patient (ex. regarder le patient), et de limiter les interruptions et contraintes de temps (ex. couper le téléphone...). Ces éléments démontrent au patient l'attention qui lui est portée et lui permettent d'être le plus détendu et le plus en confiance possible. Au-delà de cette anticipation pratique, le médecin peut se préparer à l'annonce, prendre un temps pour relire le dossier médical, visualiser le déroulé de la consultation et anticiper les réactions émotionnelles et/ou les questions difficiles du patient.

3.1.2. Evaluer la perception du patient.

Avant de discuter des résultats médicaux, le médecin explore la manière dont le patient perçoit sa situation médicale (nature et gravité). Pour cela, il peut utiliser des questions ouvertes telles que «*Qu'avez-vous compris jusqu'à présent de votre situation?*». Selon les informations données, le médecin peut alors adapter son discours, rebondir, expliquer voire corriger les informations erronées. Cette étape permet également d'identifier certaines difficultés auxquelles peut être confronté le patient et des besoins de prise en charge spécifique (ex. difficultés sociales, financières).

3.1.3. Obtenir l'invitation du patient.

Si la plupart des patients déclarent souhaiter des informations complètes sur leur diagnostic et sur le pronostic de la maladie annoncée, d'autres ne le souhaitent pas. Afin d'identifier l'attente du patient, le médecin peut lui demander : « *Qu'aimeriez-vous savoir à propos de ce qui vous arrive / ce test ? Souhaitez-vous avoir tous les détails sur votre situation/maladie, ou préférez-vous que je vous en donne une image plus globale pour l'instant ?* » Si les patients

ne veulent pas connaître tous les détails, il est alors possible de leur donner une partie des informations, de proposer de répondre à leurs questions ou encore d'en reparler au cours d'un autre entretien.

3.1.4. Délivrer des informations au patient.

Il s'agit de l'annonce en soi, moment où l'on partage avec le patient les informations qu'il souhaite recevoir sur sa situation. Débuter en prévenant le patient qu'il s'agit *d'une mauvaise nouvelle* permet d'atténuer le choc mais surtout permet au patient de se préparer et de lui faciliter sa compréhension (ex. « *J'ai une mauvaise nouvelle à vous annoncer.* » ou « *J'ai la tâche difficile de devoir vous annoncer que...* »). Pour rendre le discours médical accessible et compréhensible au patient, il est toujours utile de reprendre le vocabulaire du patient (ex. « *la boule* », « *le point que vous voyez tout le temps* »...), d'employer des mots simples, sans jargon médical, sans euphémismes mais en nommant la maladie par son nom (ex. tumeur, cancer). Ces éléments de langage sont très importants car une annonce trop technique ou trop générale est susceptible de laisser le patient isolé et anxieux, voire en colère. Il s'agit également de remettre les informations par étapes et de vérifier régulièrement que le patient a bien compris, pour éviter la submersion par un trop-plein d'informations. Ces annonces entraînent souvent un choc psychique pour les patients, qui peut temporairement limiter leur capacité à mémoriser les informations, d'où la nécessité, fréquente, de reprendre avec eux certains éléments d'information lors d'un deuxième entretien. Lorsque le pronostic de la pathologie est défavorable, il est important de montrer au patient que l'équipe médicale est engagée auprès du patient quelle que soit l'évolution de la maladie, et notamment pour contrôler les différents symptômes susceptibles de survenir, qu'ils soient d'ordre physique, fonctionnel ou psychologique.

3.1.5. Répondre aux émotions du patient.

Cette étape représente certainement l'un des défis les plus difficiles à relever lors d'une annonce d'une mauvaise nouvelle. Face au choc, à la détresse, les émotions des patients sont multiples : silence, colère, pleurs, déni... Pour pouvoir offrir son soutien au patient, le médecin doit d'abord identifier l'émotion qui traverse le patient, la nommer et valider ce vécu (ex. « *Vous semblez très en colère face à cette nouvelle, et cela est tout à fait compréhensible.* »). Il est aussi possible de demander au patient ce qu'il ressent pour ne pas interpréter les signes émotionnels de manière erronée. Enfin, le médecin doit être très attentif à ne pas entrer dans un système de réassurance inappropriée (ex. « *Vous avez de multiples métastases cérébrales, mais rassurez-vous, on peut irradier et tout ira bien* »), car ce processus de « fausse réassurance » risque d'aggraver le niveau d'anxiété chez le patient.

3.1.6. Résumer la consultation et présenter la stratégie thérapeutique.

Cette dernière étape est particulièrement importante puisqu'elle limite l'anxiété et l'incertitude des patients. Avant de présenter la ou les stratégies thérapeutiques, il faut vérifier que le patient est prêt à l'entendre (ex. émotion plus apaisée, écoute...) ; si ce n'est pas le cas, il faudra temporiser et reporter cette annonce à une consultation ultérieure. Aider le patient à comprendre les enjeux médicaux à l'œuvre doit lui permettre de mieux appréhender, intégrer et ainsi adhérer à la proposition de soins, surtout s'il peut y participer activement.

3.2. La personnalisation d'une annonce

L'annonce consiste en un délicat jeu d'équilibre qui nécessite de s'adapter continuellement selon la relation individuelle établie avec chaque patient, l'institution de soin et le milieu culturel (9). De plus, les patients ont des préoccupations et des besoins respectifs très divers. Ainsi chaque annonce doit pouvoir rendre compte de ces différences et demande au médecin de s'adapter au plus juste à la configuration du moment (10). En effet, le bon déroulement d'une prise en charge dépend souvent beaucoup de la qualité de l'alliance thérapeutique qui

s'établit entre le patient et le médecin, et en particulier des éléments relationnels qui se jouent lors de la (les) première(s) rencontre(s).

3.3. L'annonce du risque métastatique : gestion de l'incertitude

Le mélanome uvéal comporte un important risque d'évolution métastatique, le plus souvent hépatique. Pour cette raison, un test génomique est réalisé pour établir un profil de risque (bas, intermédiaire ou haut). Le rythme du suivi post-thérapeutique par échographie ou IRM hépatiques est adapté au profil génomique de la tumeur primitive, ainsi en cas de haut risque d'évolution métastatique, une surveillance intensive par IRM hépatique semestrielle est adoptée. Face à ce risque et à cette épée de Damoclès, l'objectif du médecin consiste à appréhender quel niveau, quel degré et quelle temporalité d'information sont susceptibles d'aider le patient à s'ajuster le mieux possible à cette situation de risque particulièrement anxiogène, marquée par la présence d'une forte incertitude quant aux perspectives d'avenir (11). Il est alors nécessaire d'informer le patient de ce risque en discutant des conditions de surveillance mises en place, des avantages et inconvénients de chaque modalité (12). Autant que possible, il importe de faire participer le patient à la décision de ce qui correspond le mieux à son attitude face au risque. Rappelons aussi que les besoins des patients évoluent avec le temps et qu'il est nécessaire de s'adapter aux changements émanant de la position du patient si l'on veut maintenir des soins personnalisés. Ceci nécessite non seulement une réactivité aux besoins de chaque patient, mais aussi la sensibilité et l'empathie nécessaires à la reconnaissance de ces besoins. Enfin, une aide psychologique peut être nécessaire et proposée pour faciliter la gestion de l'incertitude (13).

4. Qualité de vie liée à la santé chez les patients atteints de tumeur oculaire

Du fait de ses caractéristiques cliniques exemplaires et parce que les études publiées portent principalement sur cette pathologie, nous ciblerons ici les travaux portant sur le mélanome uvéal.

Utilisateur de la version d'..., 30/9/y 17:07

Commentaire [1]: Là aussi vérifier avec les spécialistes.

Le terme de qualité de vie (QdV) liée à la santé se réfère à la perception qu'a le patient de son état face à la maladie et au traitement. Il s'agit d'une notion subjective et multidimensionnelle. Un certain nombre d'outils d'auto-évaluation existent pour la mesurer, un questionnaire spécifique pour le cancer oculaire (EORTC QLQ-OPT30¹, (14,15)), et d'autres évaluant certaines dimensions de la QdV : fonctionnelles, telles que le retentissement visuel (NEI-VFQ, (16)), ou bien psychologiques telles que l'anxiété (STAI-B (17)), la dépression (SDS (18)) ou la détresse (HADS (19)).

Évaluée depuis une vingtaine d'années (20,21), la QdV des patients atteints de mélanome uvéal est reconnue comme un critère important dans la prise de décision thérapeutique. Globalement, les patients atteints de mélanome uvéal présentent une QdV altérée par rapport à des populations appariées (22,23).

4.1. La qualité de vie selon les traitements oncologiques/anti-tumoraux

La comparaison des deux traitements principaux - traitement chirurgical radical (énucléation) et traitement conservateur (radiothérapie) - ne met en évidence aucune différence significative sur le score global de QdV (24), mais plutôt sur les scores fonctionnels et visuels. En effet, les patients énucléés rencontrent des difficultés fonctionnelles plus importantes à 6 mois des traitements, qui diminuent ensuite au cours du temps, tandis que les patients traités par radiothérapie sont eux confrontés à de plus grandes difficultés en terme de vision, centrale et périphérique, ainsi qu'à la lecture, au cours des 24 mois de suivi. Dans une autre étude comparative, Van Beek (25) rapporte une diminution de la vision périphérique jusqu'à 3 ans chez les patients énucléés par comparaison à ceux qui ont bénéficié d'une radiothérapie stéréotaxique fractionnée. Par ailleurs, l'évaluation de la QdV faisant suite au traitement spécifique par radiothérapie associée à une radiochirurgie stéréotaxique (Gamma Knife)

¹ développé par l'Organisation Européenne de Recherche et Traitement du Cancer (EORTC)

Leonore Robieux 30/9/y 17:23

Commentaire [2]: Est ce à garder car contradictoire avec les résultats précédents ? demander à N CASSOUX ce qu'elle considère pertinent à transmettre ?

souligne une diminution du fonctionnement physique et de la capacité à accomplir les tâches physiques, mais un meilleur état psychologique (26). Enfin, une étude récente s'intéressant au traitement par protonthérapie pour un mélanome de la choroïde rapporte une baisse d'acuité visuelle et un niveau de dépression plus importants chez ces patients par rapport à un groupe contrôle (27).

4.2. La qualité de vie au cours de la prise en charge oncologique

En cours de suivi, d'importants aspects de la QdV semblent altérés dans le registre psychosocial, tels que l'image du corps, l'émergence de préoccupations quant au futur et l'ajustement psychologique et social à la situation, en particulier en cas de persistance de symptômes visuels (28). Si les niveaux de QdV apparaissent bons et stables à l'exception du fonctionnement social qui reste altéré, c'est surtout la peur de la récurrence qui s'avère importante et se maintient au cours du temps (29).

Les effets secondaires des traitements apparaissent prédictifs de détresse émotionnelle. Ainsi, les problèmes d'irritation oculaire, de céphalées et de troubles fonctionnels constituent des facteurs de risque d'anxiété et de dépression à long terme. De plus, les patients ayant une peur de la récurrence significative, présente conjointement avec des symptômes physiques et fonctionnels, présentent une plus grande anxiété. La dépression en revanche ne résulterait pas de cette peur spécifique (30).

Une large étude prospective portant sur 1596 patients menée sur 20 ans met en évidence une différence à long terme sur les scores globaux de QdV des patients en fonction des traitements reçus. Ainsi, une moindre QdV est observée suite à l'enucléation par rapport à la radiothérapie. Cependant, cette différence peut moins être attribuée au traitement qu'aux facteurs prédisposant au choix du traitement, à savoir la sévérité de la maladie (31).

Au décours des traitements, la surveillance habituelle consiste à réaliser des échographies ou IRM hépatiques à un rythme décidé en fonction du statut génomique de la tumeur initiale.

Sylvie Dolbeault 30/9/y 17:27

Commentaire [3]: déjà dit plus haut est ce qu'on repète ici ?

Comme évoqué plus haut, l'enjeu principal pour les patients atteints de mélanome de l'uvée est en effet lié au risque d'évolution métastatique hépatique et au mauvais pronostic qui y est alors associé à court ou moyen terme, le plus souvent en l'absence de symptômes. Quelques études se sont penchées sur la question des besoins d'information et de soutien des patients confrontés à cette situation particulièrement difficile. L'une d'elles montre que les patients souhaitent être informés du résultat du test génomique indiquant leur niveau de risque de récurrence – bas, intermédiaire ou élevé – et ce, malgré sa signification pronostique (32). Une étude longitudinale menée sur 12 mois a mis en évidence un lien entre dépression et regret d'avoir effectué cette analyse génomique de pronostication (33). Ce regret peut surtout se révéler chez les patients dont le risque reste indéterminé après l'analyse génomique et donc ne permet pas d'orienter la prise en charge médicale.

L'incertitude à laquelle sont confrontés ces patients face à au risque de récurrence et ses conséquences dramatiques est difficile à vivre ; et le test pronostique ne permet pas de s'y confronter plus facilement (11).

Une étude récente menée aux Etats-Unis a mis en évidence une insuffisance de réponse aux besoins en information et de soutien psychologique chez les personnes traitées pour un mélanome uvéal (34). Cette étude souligne également des besoins d'aide pratique (comme pour les déplacements jusqu'au centre de soins). Toujours aux Etats-Unis, une enquête portant sur l'expérience des soins chez ces patients rapporte différentes plaintes sur la manière dont leur sont communiquées les « mauvaises nouvelles », avec des témoignages comme : *« l'ophtalmologiste aurait pu passer plus que 5 minutes seulement avec moi après m'avoir annoncé mon diagnostic de cancer² »* ; *« je n'ai pas de doute sur l'expertise de mon ophtalmologiste mais j'aurais souhaité qu'il/elle me fournisse plus d'informations »*. Comme

² Traduction de l'anglais original en français par les auteurs du chapitre.

Utilisateur de la version d'..., 1/10/y 09:20
Commentaire [4]: c'est à dire ? pas très clair

Bredart Anne 1/10/y 09:20
Commentaire [5]: En fait, les résultats des analyses peuvent ne pas être interprétables et alors on fait comme si on avait rien fait.

Leonore Robieux 30/9/y 08:34
Commentaire [6]: Je ne sais pas si c'est approprié pour des guidelines, je ne sais pas si cette ouverture est possible ?

Bredart Anne 30/9/y 08:34
Commentaire [7]: Pour moi, c'est une nouveauté en terme de communication et donc il me semble que c'est utile.

Utilisateur de la version d'..., 30/9/y 08:34
Commentaire [8]: dire ici comment on fait la PEC en routine, la possibilité d'offrir à ces pts un suivi conjoint spécialiste et équipe support ?

décrit plus haut, la prise en charge médicale repose sur une communication médecin-patient de qualité et de nombreuses études disponibles aujourd'hui peuvent en fournir des recommandations (35).

Cette enquête montre également et en particulier une insatisfaction face au manque d'offre de soutien psychologique (36). A cet égard, des expériences de services de psycho-oncologie (29) ou psychologie clinique de la santé (37) ont montré leur intérêt pour le repérage des difficultés, dont la détresse psychologique, et la mise en place de réponses adaptées en fonction du contexte médical et psychosocial du patient.

5. Particularités en pédiatrie : enjeux thérapeutiques et spécificités psychologiques du diagnostic et du traitement du rétinoblastome.

Le rétinoblastome est la tumeur oculaire la plus fréquemment rencontrée chez l'enfant. C'est une tumeur cancéreuse développée au dépend des cellules de la rétine. Le rétinoblastome est une tumeur particulière à plusieurs titres. Tout d'abord c'est, comme la plupart des cancers pédiatriques, une pathologie rare, qui touche chaque année en France un enfant sur 15 000 à 20 000 naissances. Elle concerne particulièrement les bébés et les très jeunes enfants généralement avant l'âge de deux ans. Enfin c'est une tumeur qui touche l'œil, organe dont on connaît la valeur symbolique, et qui peut entraîner une altération plus ou moins importante et parfois définitive de la vision selon sa localisation, son caractère uni ou bilatéral et enfin selon le type de traitement utilisé (traitements dits conservateurs et/ou énucléation). L'objectif du traitement est bien sûr de guérir l'enfant atteint mais aussi en préservant, autant que faire se peut, l'œil d'une part et la vision d'autre part .

C'est généralement en un temps très court que les parents reçoivent toutes les informations relatives au diagnostic et traitement du rétinoblastome. La brutalité du diagnostic et la rapidité avec laquelle s'enchaînent ensuite annonce diagnostique, décisions thérapeutiques et gestes médicaux et chirurgicaux, dont l'énucléation lorsque celle-ci est indiquée, participent à l'aspect excessivement traumatique de ces situations. Il faut également prendre en compte, du

fait du très jeune âge de l'enfant, la proximité d'avec la naissance qui rend ce diagnostic particulièrement violent car il vient atteindre également de jeunes parents parfois en pleine construction de leur parentalité, tout particulièrement lorsque l'enfant est nouveau-né et/ou lorsqu'il s'agit du premier enfant du couple. La blessure narcissique profonde ressentie alors par les parents rend compte de la particularité de cette tumeur qui les plonge dans le plus grand désarroi (38).

Les études consacrées spécifiquement au rétinoblastome montrent que la détresse des parents est majeure dès lors que l'on suspecte cette pathologie grave. L'arrivée dans le service spécialisée est jugée plutôt rassurante, mais les discussions au sujet des décisions thérapeutiques ont tendance à réactiver l'angoisse des parents (39,40).

Par ailleurs cette tumeur cancéreuse touche l'œil, organe dont on connaît la valeur symbolique - l'œil comme « reflet ou miroir de l'âme » – et le prix qu'on y associe, comme en témoigne l'expression « y tenir comme à la prunelle de ses yeux » ! L'œil n'est donc pas qu'un organe, il est dépositaire du regard, siège des émotions, essentiel à la communication avec l'autre et encore support de la pulsion scopique, *voir et être vu*, et du plaisir qui y est naturellement associé. Enfin c'est au travers des regards que s'échangent mère et enfant et de l'investissement réciproque que ceux-ci permettent et soutiennent, que se constitue la découverte progressive que l'enfant fait de lui-même, prélude à la constitution de sa propre identité (41).

D'assez nombreuses recherches ont été menées concernant le devenir des enfants traités pour un rétinoblastome. Elles s'intéressent tout autant à leur devenir en termes d'état de santé et d'éventuelles pathologies chroniques, de développement visuel et cognitif et enfin de conséquences psychologiques émotionnelles et affectives.

Sur le plan médical, le suivi à long terme de personnes traitées pour un rétinoblastome durant l'enfance met en évidence un risque accru de problèmes de santé chroniques (42). Après

exclusion des problèmes concernant la vision et ceux liées à la survenue possible de seconds cancers, le risque majoré ne concerne plus que les patients ayant eu un rétinoblastome bilatéral. Quoiqu'il en soit les complications potentielles justifient un suivi médical à long terme (43) et une évaluation régulière du développement visuel et psychomoteur (44).

Concernant le développement cognitif et visuel, les résultats des différentes études ne sont pas homogènes. Alors que l'on évoquait généralement jusque-là une absence de retentissement sur le développement mental et moteur de l'enfant, il semblerait qu'un déclin des capacités cognitives puisse néanmoins être observé au fil des années sans qu'on en connaisse exactement la raison (45). L'immaturation cérébrale des enfants traités durant les premiers mois de vie pourrait participer à ces effets cognitifs tardifs, notamment en cas d'irradiation (46). Plusieurs études évoquent également les effets du stress parental sur le développement de l'enfant, et réciproquement, notamment lorsque ce dernier présente un handicap visuel et/ou un retard du développement qui affecte les interactions précoces (47–49). D'autres études longitudinales doivent être menées afin de mieux comprendre l'influence précise de chaque facteur dans la genèse de ces troubles éventuels. Les auteurs recommandent de manière systématique un suivi neurocognitif prolongé pour l'enfant traité et la mise en place d'un soutien adapté pour les parents préoccupés par ces questions relatives au développement de leur enfant.

Si l'on s'intéresse au devenir émotionnel et psychologique des personnes traitées pour un rétinoblastome durant l'enfance, on ne retrouve pas une plus grande fréquence de troubles psychopathologiques (50). La qualité de vie de ces personnes semble comparable à la population générale, à condition que l'acuité visuelle soit conservée. Le handicap visuel, au travers notamment de ses répercussions sur le parcours scolaire, et la crainte de la survenue d'un cancer secondaire chez les personnes à risque du fait de la présence d'une prédisposition génétique, sont en effet des facteurs d'anxiété et d'altération de l'estime de soi (51–55). Enfin

il semble que l'impact traumatique de l'énucléation soit plus difficilement verbalisable par les enfants énucléés avant l'âge de deux ans qui n'ont donc pas la mémoire de l'énucléation, ils auraient davantage de difficultés pour l'évoquer et y donner du sens (56). Les parents des enfants énucléés ont eux tendance à évoquer plus fréquemment leur perception d'une mauvaise *estime de soi* chez leur enfant (57).

Enfin, quelques travaux s'intéressent spécifiquement aux questions génétiques spécifiques soulevées par cette pathologie. Sont mises en avant tout d'abord l'extrême complexité de l'information génétique délivrée aux parents, une information qui apparaît difficilement comprise et intégrée, ainsi que la présence de représentations fantasmatiques et d'une vive culpabilité qui orientent beaucoup les attentes de ces parents vis-à-vis de cette consultation d'oncogénétique (58). S'agissant des personnes traitées pour un rétinoblastome durant l'enfance, l'information génétique doit leur être délivrée durant l'adolescence ou le début de la vie adulte et ce quel que soit le niveau de risque de transmission à la descendance car il est montré que c'est le risque perçu, plus que le risque objectif, qui conditionne les comportements vis-à-vis de la reproduction (59).

6. Conclusion

Les pathologies tumorales touchant l'œil comportent de nombreuses spécificités, tant chez l'adulte que chez l'enfant, auxquelles le médecin va devoir s'adapter au fil du temps et fonction du moment du parcours de soins de chaque patient.

La qualité de la communication entre le médecin et son patient représente un élément essentiel de la prise en charge, caractérisant la nature de l'alliance thérapeutique qui va s'établir entre les acteurs de la relation. C'est cette relation qui permettra au patient et/ou à ses proches de se sentir accompagné(e), et ainsi de se sentir plus à même de se confronter à la violence inéluctable d'un diagnostic de tumeur oculaire, de ses conséquences physiques , fonctionnelles et esthétiques ; et a fortiori de ses conséquences vitales dans les cas d'évolution métastatique de la maladie cancéreuse.

C'est pourquoi l'investissement du médecin dans cette relation thérapeutique apparaît comme un élément primordial et potentiellement comme un atout majeur, susceptible d'aider le patient quelle que soit sa situation médicale.

...

7. Références Bibliographiques

1. de Haes H, Bensing J. Endpoints in medical communication research, proposing a framework of functions and outcomes. *Patient Educ Couns* [Internet]. 2009 Mar [cited 2014 Oct 14];74(3):287–94. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19150197>
2. Street RL, Makoul G, Arora NK, Epstein RM. How does communication heal? Pathways linking clinician-patient communication to health outcomes. *Patient Educ Couns* [Internet]. 2009 Mar [cited 2014 Jul 16];74(3):295–301. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pec.2008.11.015>
3. Surbone A, Zwitter M, Rajer M, Stiefel R. New challenges in communication with cancer patients. *New Challenges in Communication with Cancer Patients*. 2013. 1-528 p.
4. Fallowfield L, Jenkins V. Communicating sad, bad, and difficult news in medicine. *Lancet* [Internet]. 2004 Jan;363(9405):312–9. Available from: [http://www.embase.com/search/results?subaction=viewrecord&from=export&id=L38142417%0Ahttp://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(03\)15392-5](http://www.embase.com/search/results?subaction=viewrecord&from=export&id=L38142417%0Ahttp://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(03)15392-5)
5. Baile WF, Buckman R, Lenzi R, Glober G, Beale EA, Kudelka AP. SPIKES-A six-step protocol for delivering bad news: application to the patient with cancer. *Oncologist*. 2000;5(4):302–11.
6. Parker PA, Baile WF, De Moor C, Lenzi R, Kudelka AP, Cohen L. Breaking bad news about cancer: Patients' preferences for communication. *J Clin Oncol*. 2001;19(7):2049–56.
7. Ptacek JT, Fries EA, Eberhardt TL, Ptacek JJ. Breaking bad news to patients: physicians' perceptions of the process. *Support Care Cancer* [Internet]. 1999 Apr 7;7(3):113–20. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s005200050240>
8. Fujimori M, Uchitomi Y. Preferences of cancer patients regarding communication of bad news: A systematic literature review. *Jpn J Clin Oncol*. 2009;39(4):201–16.
9. Bousquet G, Orri M, Winterman S, Brugière C, Verneui L, Revah-Levy A. Breaking bad news in oncology: A metasynthesis. *J Clin Oncol*. 2015;33(22):2437–43.
10. Fujimori M, Akechi T, Uchitomi Y. Factors associated with patient preferences for communication of bad news. *Palliat Support Care* [Internet]. 2017 Jun 2;15(3):328–35. Available from: https://www.cambridge.org/core/product/identifier/S147895151600078X/type/journal_article
11. Hope-Stone L, Brown SL, Heimann H, Damato B, Salmon P. How do patients with uveal melanoma experience and manage uncertainty? A qualitative study. *Psychooncology*. 2015;24(11):1485–91.
12. Damato B, Heimann H. Personalized treatment of uveal melanoma. *Eye* [Internet]. 2013;27(2):172–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/eye.2012.242>
13. Mishel MH, Germino BB, Lin L, Pruthi RS, Wallen EM, Crandell J, et al. Managing uncertainty about treatment decision making in early stage prostate cancer: a randomized clinical trial. *Patient Educ Couns*. 2009;77(3):349–59.
14. Brandberg Y, Damato B, Kivelä T, Kock E, Seregard S. The EORTC ophthalmic oncology quality of life questionnaire module (EORTC QLQ-OP30). Development and pre-testing (Phase I-III). *Eye*. 2004;18(3):283–9.
15. Aaronson NK, Ahmedzai S, Bergman B, Bullinger M, Cull A, Duez NJ, et al. The European Organization for Research and Treatment of Cancer QLQ-C30: a quality-of-life instrument for use in international clinical trials in oncology. *J Natl Cancer Inst* [Internet]. 1993 Mar 3;85(5):365–76. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8433390>
16. Mangione CM, Lee PP, Pitts J, Gutierrez P, Berry S, Hays RD. Psychometric properties of the National Eye Institute Visual Function Questionnaire (NEI-VFQ). *Arch Ophthalmol*. 1998;116(11):1496–504.
17. Spielberger CD, Gorsuch RL, Lushene R, Vagg R, Jacobs GS. *Manual for the State-Trait Anxiety Inventory*, 1983. Consulting Psychologists Press, Inc. California. Back to cited text;
18. Zung WWK. A self-rating depression scale. *Arch Gen Psychiatry*. 1965;12(1):63–70.
19. Zigmond AS, Snaith RP. The Hospital Anxiety and Depression Scale. *Acta Psychiatr Scand*. 1983;67(6):361–70.
20. Brandberg Y, Kock E, Oskar K, Trampe EA, Seregard S. Psychological reactions and quality of life in patients with posterior uveal melanoma treated with ruthenium plaque therapy or enucleation: a one year follow-up study. *Eye*. 2000;14(6):839.
21. Melia M, Moy CS, Reynolds SM, Cella D, Murray TG, Hovland KR, et al. Development and validation of disease-specific measures for choroidal melanoma: COMS-QOLS report No. 2. *Arch Ophthalmol* (Chicago, Ill 1960). 2003;121(7):1010–20.
22. Erim Y, Scheel J, Breidenstein A, Metz CHD, Lohmann D, Friederich HC, et al. Psychosocial impact of prognostic genetic testing in the care of uveal melanoma patients: Protocol of a controlled prospective clinical observational study. *BMC Cancer* [Internet]. 2016;16(1):1–10. Available from: <http://dx.doi.org/10.1186/s12885-016-2479-7>

23. Miniati M, Fabrini MG, Genovesi Ebert F, Mancino M, Maglio A, Massimetti G, et al. Quality of Life, Depression, and Anxiety in Patients with Uveal Melanoma: A Review. *J Oncol* [Internet]. 2018;2018:1–10. Available from: <https://www.hindawi.com/journals/jo/2018/5253109/>
24. Hope-Stone L, Brown SL, Heimann H, Damato B, Salmon P. Two-year patient-reported outcomes following treatment of uveal melanoma. *Eye* [Internet]. 2016;30(12):1598–605. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/eye.2016.188>
25. van Beek JGM, Buitendijk GHS, Timman R, Muller K, Luyten GPM, Paridaens D, et al. Quality of life: fractionated stereotactic radiotherapy versus enucleation treatment in uveal melanoma patients. *Acta Ophthalmol* [Internet]. 2018 Dec;96(8):841–8. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/aos.13823>
26. Klingenstein A, Fürweger C, Nentwich MM, Schaller UC, Foerster PI, Wowra B, et al. Quality of life in the follow-up of uveal melanoma patients after CyberKnife treatment. *Melanoma Res*. 2013;23(6):481–8.
27. Moschos MM, Moustafa GA, Lavaris A, Damaskos C, Laios K, Karathanou E, et al. Depression in choroidal melanoma patients treated with proton beam radiotherapy. *Anticancer Res*. 2018;38(5):3055–61.
28. Frenkel S, Rosenne H, Briscoe D, Hendler K, Bereket R, Molcho M, et al. Long-term uveal melanoma survivors: measuring their quality of life. *Acta Ophthalmol*. 2018;96(4):e421–6.
29. Suchocka-Capuan A, Bredart A, Dolbeault S, Rouic LL, Levy-Gabriel C, Desjardins L, et al. Quality of life and psychological state in patients with choroidal melanoma: longitudinal study. *Bull Cancer*. 2011;98(2):97–107.
30. Brown SL, Hope-Stone L, Heimann H, Damato B, Salmon P. Predictors of anxiety and depression 2 years following treatment in uveal melanoma survivors. *Psychooncology*. 2018;27(7):1727–34.
31. Damato B, Hope-Stone L, Cooper B, Brown SL, Salmon P, Heimann H, et al. Patient-reported Outcomes and Quality of Life After Treatment of Choroidal Melanoma: A Comparison of Enucleation Versus Radiotherapy in 1596 Patients. *Am J Ophthalmol* [Internet]. 2018;193:230–51. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ajo.2018.03.015>
32. Beran TM, McCannel TA, Stanton AL, Straatsma BR, Burgess BL. Reactions to and desire for prognostic testing in choroidal melanoma patients. *J Genet Couns*. 2009;18(3):265–74.
33. Schuermeyer I, Maican A, Sharp R, Bena J, Triozzi PL, Singh AD. Depression, anxiety, and regret before and after testing to estimate uveal melanoma prognosis. *JAMA Ophthalmol*. 2016;134(1):51–6.
34. Williamson TJ, Jorge-miller A, McCannel TA, Beran TM, Stanton AL. Sociodemographic, Medical, and Psychosocial Factors Associated With Supportive Care Needs in Adults Diagnosed With Uveal Melanoma. *JAMA Ophthalmol*. 2018;156(4):1–8.
35. Gilligan T, Coyle N, Frankel RM, Berry DL, Bohlke K, Epstein RM, et al. Patient-clinician communication: American society of clinical oncology consensus guideline. *J Clin Oncol* [Internet]. 2017;35(31):3618–32. Available from: <http://dx.doi.org/10.1200/JCO.2017.75.2311>
36. Afshar AR, Deiner M, Allen G, Damato BE. The Patient's Experience of Ocular Melanoma in the US: A Survey of the Ocular Melanoma Foundation. *Ocul Oncol Pathol*. 2018;4(5):280–90.
37. Hope-Stone L, Ablett J, Salmon P. Reflections on a Health Psychology Service for Patients with Uveal Melanoma: The Challenge of Psychological Screening and Intervention When Distress is 'Normal.' *J Clin Psychol Med Settings* [Internet]. 2018;0(0):0. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s10880-018-9595-2>
38. Ek U. Emotional reactions in parents and children after diagnosis and treatment of a malignant tumour in the eye. *Child Care Health Dev*. 2000;26(5):415–28.
39. Delage M, Boisserolles V, Savignioni A, Desjardins L, Aerts I, Gauthier-Villars M, et al. Comment les parents perçoivent-ils la prise en charge de leur enfant atteint de rétinoblastome? *Rev d'Oncologie Hématologie Pédiatrique*. 2014;2(4):180–7.
40. Hamama-Raz Y, Rot I, Buchbinder E. The coping experience of parents of a child with retinoblastoma-malignant eye cancer. *J Psychosoc Oncol*. 2012;30(1):21–40.
41. Auffret S, Gambis M, Seigneur E, Delage M. «Qu'est-ce qu'on a fait de mon œil?» Se construire après une énucléation durant l'enfance. *Psycho-Oncologie*. 2008;2(2):86–90.
42. Friedman DN, Chou JF, Oeffinger KC, Kleinerman RA, Ford JS, Sklar CA, et al. Chronic medical conditions in adult survivors of retinoblastoma: Results of the Retinoblastoma Survivor Study. *Cancer*. 2016;122(5):773–81.
43. Nahum MP, Gdal-On M, Kuten A, Herzl G, Horovitz Y, Arush MW Ben. Long-term follow-up of children with retinoblastoma. *Pediatr Hematol Oncol*. 2001;18(3):173–9.
44. Ross G, Lipper EG, Abramson D, Preiser L. The development of young children with retinoblastoma. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2001;155(1):80–3.
45. Willard VW, Qaddoumi I, Chen S, Zhang H, Brennan R, Rodriguez-Galindo C, et al. Developmental and adaptive functioning in children with retinoblastoma: A longitudinal investigation. *J Clin Oncol*.

- 2014;32(25):2788–93.
46. Ek U, Seregard S, Jacobson L, Oskar K, Trampe EA, Kock E. A prospective study of children treated for retinoblastoma: Cognitive and visual outcomes in relation to treatment. *Acta Ophthalmol Scand*. 2002;80(3):294–9.
47. Nagayoshi M, Hirose T, Omori T, Toju K, Suzuki S, Okamitsu M, et al. A prospective study of factors related to mother–infant interaction in one-yearold infants with retinoblastoma. *J Med Dent Sci*. 2015;62(4):103–13.
48. Nagayoshi M, Hirose T, Toju K, Suzuki S, Okamitsu M, Omori T, et al. Parenting stress related to raising infants receiving treatment for retinoblastoma. *Psychooncology*. 2016;25(12):1507–11.
49. Willard VW, Qaddoumi I, Zhang H, Huang L, Russell KM, Brennan R, et al. A longitudinal investigation of parenting stress in caregivers of children with retinoblastoma. *Pediatr Blood Cancer*. 2017;64(4):1–7.
50. Ford JS, Chou JF, Sklar CA, Oeffinger KC, Friedman DN, McCabe M, et al. Psychosocial outcomes in adult survivors of retinoblastoma. *J Clin Oncol*. 2015;33(31):3608–14.
51. Sheppard L, Eiser C, Kingston J. Mothers’ perceptions of children’s quality of life following early diagnosis and treatment for retinoblastoma (Rb). *Child Care Health Dev*. 2005;31(2):137–42.
52. Van Dijk J, Huisman J, Moll AC, Schouten-van Meeteren AYN, Bezemer PD, Ringens PJ, et al. Health-related quality of life of child and adolescent retinoblastoma survivors in the Netherlands. *Health Qual Life Outcomes*. 2007;5:1–8.
53. van Dijk J, Imhof SM, Moll AC, Ringens PJ, Cohen-Kettenis PT, Rijmen F, et al. Quality of life of adult retinoblastoma survivors in the Netherlands. *Health Qual Life Outcomes*. 2007;5:1–7.
54. van Dijk J, Oostrom KJ, Imhof SM, Moll AC, Schouten-van Meeteren AYN, Bezemer PD, et al. Behavioural functioning of retinoblastoma survivors. *Psychooncology*. 2009;18(1):87–95.
55. van Dijk J, Oostrom KJ, Huisman J, Moll AC, Cohen-Kettenis PT, Ringens PJ, et al. Restrictions in daily life after retinoblastoma from the perspective of the survivors. *Pediatr Blood Cancer* [Internet]. 2010 Jan;54(1):110–5. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1002/pbc.22230>
56. Norgate SH, Littleton KS. Children’s memories for events relating to treatment for eye cancer: Influence of age at loss of eye. *Infant Ment Health J*. 2011;32(5):563–77.
57. Weintraub N, Rot I, Shoshani N, Pe’er J, Weintraub M. Participation in daily activities and quality of life in survivors of retinoblastoma. *Pediatr Blood Cancer* [Internet]. 2011 Apr;56(4):590–4. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1002/pbc.22790>
58. Delage M, Alajane F, Pacquement H, Seigneur E. Rétinoblastome de l’enfant : étude qualitative de l’expérience subjective des parents et de leur compréhension de la consultation d’oncogénétique à la recherche d’une prédisposition génétique. *Psycho-Oncologie*. 2015;9(3):160–4.
59. Dommering CJ, Garvelink MM, Moll AC, van Dijk J, Imhof SM, Meijers-Heijboer H, et al. Reproductive behavior of individuals with increased risk of having a child with retinoblastoma. *Clin Genet*. 2012;81(3):216–23.