

Identification des pratiques et des interventions psychosociales favorisant l'adaptation et la réadaptation des personnes adultes présentant le syndrome de Prader-Willi

RAPPORT d'ETMI classique

Octobre 2019

Auteurs

Isabelle Beaumier, M. Serv. soc., professionnelle en ETMI, responsable du mandat
Sylvie St-Jacques, Ph. D., responsable scientifique
Jacky Ndjepel Ph. D. (c), professionnelle en ETMI
Marie-Claude Lehoux, professionnelle en ETMI

Demandeuse

Martine Ouellet, directrice adjointe, Territoriale Charlevoix, Beauport Beaupré et Île-d'Orléans, Direction des programmes Déficience intellectuelle et trouble du spectre de l'autisme et Déficience physique (DI-TSA-DP), CIUSSS de la Capitale-Nationale

Gestionnaires du mandat

Catherine Safiany, chef de service de l'évaluation des technologies et des modes d'intervention en santé et services sociaux (ETMISSS) et de la bibliothèque, CIUSSS de la Capitale-Nationale
Nathalie Hamel, chef de service de la recherche psychosociale, du soutien au développement de la pratique et de l'UETMI, CIUSSS de la Mauricie-et-Centre-du-Québec

Recherche documentaire

Ève Bouhélière, bibliothécaire, CIUSSS de la Capitale-Nationale

Conseil scientifique

Eve-Line Bussières, professeure à l'Université du Québec à Trois-Rivières (UQTR), chercheure à l'Institut universitaire en DI-TSA
Michel Mercier, professionnel-conseil en DI-TSA, INESSS

Comité de suivi

Cédric Bilodeau, auxiliaire aux services de santé et sociaux (ASSS), résidence à assistance continue (RAC) Prader-Willi, DI-TSA-DP, CIUSSS de la Capitale-Nationale
Isabelle Blanchard, conseillère-cadre en psychoéducation, Direction des services multidisciplinaires (DSM), CIUSSS de la Capitale-Nationale

François-Xavier Boisson, usager-partenaire
France Couture, conseillère-cadre en nutrition, DSM, CIUSSS de la Capitale-Nationale
Marie-Josée Dumé, chef RAC-RIS, DI-TSA-DP, CIUSSS de la Capitale-Nationale
Geneviève Hamel, intervenante en DI-TSA, CIUSSS de la Mauricie-et-Centre-du-Québec
Louis Lamothe, psychoéducateur, DI-TSA-DP, Institut universitaire en santé mentale de Québec (IUSMQ), CIUSSS de la Capitale-Nationale
Viateur Lavoie, ASSS, RAC Prader-Willi, DI-TSA-DP, CIUSSS de la Capitale-Nationale
Martine Ouellet, directrice adjointe, Territoriale Charlevoix, Beauport Beaupré et Île-d'Orléans, DI-TSA-DP, CIUSSS de la Capitale-Nationale
Véronique Paré, éducatrice spécialisée, RAC Prader-Willi DI-TSA-DP, CIUSSS de la Capitale-Nationale
Chantal Projean, usager-partenaire
Monelly Radouco-Thomas, médecin psychiatre, IUSMQ, CIUSSS de la Capitale-Nationale

Rellecteur externe

Germain Couture, chercheur d'établissement, CIUSSS de la Mauricie-et-Centre-du-Québec

Révision linguistique

Anne-Marie Tourville, technicienne en administration, CIUSSS de la Capitale-Nationale

Mise en pages

Rolande Goudreault, agente administrative, CIUSSS de la Capitale-Nationale

Conception graphique

Nancy Benoit et Karine Binette, technicienne en arts graphiques, CIUSSS de la Capitale-Nationale

Responsabilité et déclaration de conflits d'intérêts

Ce document n'engage d'aucune façon la responsabilité du CIUSSS de la Capitale-Nationale, de son personnel et des professionnels à l'égard des informations transmises. En conséquence, le CIUSSS de la Capitale-Nationale et les membres de l'Unité d'ETMISSS ne pourront être tenus responsables en aucun cas de tout dommage de quelque nature que ce soit au regard de l'utilisation ou de l'interprétation de ces informations.

Pour citer ce document

Beaumier, I; St-Jacques, S; Ndjepel, J. et Lehoux, M-C. (2019). *Identification des pratiques et des interventions psychosociales favorisant l'adaptation et la réadaptation des personnes adultes présentant le syndrome de Prader-Willi*. Rapport d'ETMI classique, UETMISSS, CIUSSS de la Capitale-Nationale en collaboration avec l'UETMI du CIUSSS de la Mauricie-et-du-Centre-du-Québec.

Remerciements

L'équipe de travail tient à remercier chaleureusement Mme Désirée Nsanzabera, professionnelle en ETMI, qui a participé aux premières étapes de ce mandat. Ses travaux et ses réflexions ont constitué un apport indéniable à ce projet.

Une production du Service de l'évaluation des technologies et des modes d'intervention en santé et services sociaux (ETMISSS) et de la bibliothèque du Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux de la Capitale-Nationale. Direction de l'enseignement et des affaires universitaires

Production

© Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux de la Capitale-Nationale
525, boulevard Wilfrid-Hamel Québec (Québec) G1M 2S8
www.ciuss-capitalenationale.gouv.qc.ca
Dépôt légal, 2019
Bibliothèque et Archives nationales du Québec
ISBN : 978-2-550-85015-1 (PDF)

RÉSUMÉ

CONTEXTE

Le syndrome de Prader-Willi (SPW) est une maladie génétique qui atteint un nouveau-né sur 15 000 à 25 000 naissances et touche indifféremment les enfants des deux sexes, sans égard à l'origine géographique (*American Academy of Pediatrics, 2017*). Notamment, les personnes présentant le SPW ne reçoivent pas les signaux normaux de faim et de satiété (*International Prader-Willi syndrome organisation, 2018*). Le SPW est également associé à la présence de troubles de comportement, de troubles obsessionnels et compulsifs et de troubles psychiatriques (*Encyclopédie Orphanet Grand Public, 2013*). Toutefois, une grande variabilité de ces manifestations est observée (*Whittington et Holland, 2017*).

Depuis juin 2011, une résidence à assistance continue (RAC) du Centre intégré universitaire en santé et en services sociaux (CIUSSS) de la Capitale-Nationale située dans Charlevoix offre des services de réadaptation exclusivement destinés à des usagers adultes présentant le SPW. Une démarche d'appréciation des services de réadaptation et de nutrition a mis en évidence la nécessité d'actualiser l'offre de service à l'aide de données probantes en matière de réadaptation. L'Unité d'évaluation des technologies et des modes d'intervention en santé et en services sociaux (UETMISSS) du CIUSSS de la Capitale-Nationale, en collaboration avec l'UETMISSS du CIUSSS Mauricie-et-Centre-du-Québec, a réalisé une ETMI classique à cet effet.

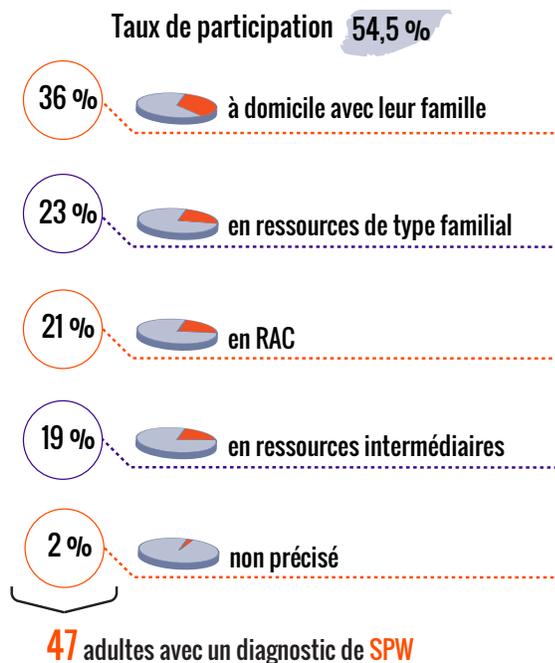
Objectif

Cette ETMI classique a pour but d'identifier les pratiques et les interventions psychosociales favorisant l'adaptation et la réadaptation chez les adultes présentant le SPW. Les résultats pourront aider à mettre à jour le Programme-clientèle de la RAC du CIUSSS de la Capitale-Nationale destinée à cette clientèle, de même qu'à améliorer leur offre de services.

Méthodologie

Une revue systématique de la littérature a été réalisée à partir de sept bases de données bibliographiques. Afin de repérer d'autres documents pertinents dans la littérature grise, 32 sites web ont été consultés et le moteur de recherche Google a été utilisé. La qualité méthodologique des études et la crédibilité des documents ont été évaluées à l'aide d'outils validés. Les données pertinentes ont été extraites, synthétisées puis analysées. Un portrait des milieux de vie et des services offerts aux adultes présentant le SPW dans les CISSS et CIUSSS du Québec a également été réalisé.

Résultats



Avec un taux de participation de 54,5 % (12 des 22 CISSS et CIUSSS du Québec), le portrait a permis de répertorier 47 adultes avec un diagnostic de SPW : 36 % vivent à domicile avec leur famille, 21 % en ressources de type familial, 23 % en RAC, 19 % en ressource intermédiaire et 2 % dans un milieu qui n'a pas été précisé. Seul le CIUSSS de la Capitale-Nationale dispose d'un milieu résidentiel spécifiquement destiné à cette clientèle. Des adultes répertoriés présentant le SPW, 76 % bénéficient de services dans leur milieu de vie (éducateur spécialisé, travailleur social ou infirmière pour plus de 50 %) et 67 % participent à des programmes d'intégration professionnelle et résidentielle.

Des 3 553 documents repérés par la revue systématique de la littérature, 54 ont été retenus : 11 études (littérature scientifique) et 43 documents faisant état de données expérientielles (littérature grise). L'analyse des données issues de la littérature a permis d'établir des constats qui ont menés à l'élaboration de recommandations sur les interventions psychosociales visant l'adaptation et la réadaptation des adultes présentant le SPW.

Recommandations pour la RAC destinée aux adultes présentant le SPW du CIUSSS de la Capitale-Nationale

Pratiques et interventions psychosociales

- › Selon la littérature grise et l'avis des experts membres du comité de suivi, l'approche d'analyse et d'intervention multimodale pour les stratégies d'intervention et la prévention de crise (AIMM) ainsi que la gestion du comportement en situation de crise (Intervention thérapeutique lors de conduites agressives (ITCA), OMEGA-plus) sont à privilégier auprès des adultes présentant le SPW.
- › Dans le but de prévenir et d'éviter les troubles de comportement, il est nécessaire d'analyser et de tenter de comprendre les comportements des résidents.
- › Pour le bien-être de la clientèle et compte tenu de l'effet hautement renforçateur de la nourriture chez les personnes présentant le SPW, l'usage de récompenses alimentaires est à éliminer graduellement. Cependant, la collation spéciale, qui n'est pas une récompense, pourrait être maintenue pour son caractère social.
- › L'utilisation d'un système de récompenses non alimentaires pour motiver et préserver un bon comportement devrait être favorisée et maintenue.
- › Bien que les résultats issus de la littérature ne soient pas généralisables et qu'il n'existe pas de programme unique, certaines des interventions et stratégies répertoriées pourraient être tentées, avec la consultation des intervenants du milieu, en tenant compte des caractéristiques de chaque individu présentant le SPW, de ses besoins et de ses capacités.

Conditions requises sur les plans clinique, organisationnel et architectural

- › Les membres de l'équipe de travail devraient être hautement qualifiés concernant la problématique spécifique du SPW. Une formation uniquement en déficience intellectuelle ne serait pas suffisante.
- › Tous les membres du personnel (clinique, de gestion et de soutien) devraient recevoir une formation initiale sur le SPW avant de travailler auprès de la clientèle, de même qu'une formation continue. Ces formations devraient porter sur :
 - › L'approche d'analyse et d'intervention multimodale pour les stratégies d'intervention et la prévention de crise (AIMM).
 - › La gestion du comportement en situation de crise (ITCA, OMEGA-plus).
 - › La nutrition, les diètes et la préparation des repas.
 - › Les droits, les responsabilités et les restrictions.
 - › Les problèmes de santé et médicaux spécifiques aux personnes présentant le SPW.
 - › Les besoins et les soutiens médicaux spécialisés.
- › Maintenir la disponibilité d'un professionnel expérimenté (membre d'un ordre professionnel) 24 heures sur 24 et 7 jours sur 7 pour donner de l'assistance directe aux résidents en cas de besoin.
- › Maintenir les services professionnels suivants : diététiste, psychoéducateur, travailleur social, infirmier, ergothérapeute et physiothérapeute.
- › Maintenir et augmenter le nombre d'heures allouées à la nutritionniste.
- › Les résidents pourraient recevoir les services d'un kinésologue dans le but de revoir les programmes d'exercices physiques en fonction de leurs besoins et de leurs particularités.
- › Maintenir les occasions ainsi que les lieux d'échanges et de soutien clinique formalisés pour les intervenants de la RAC, soit les rencontres clinico-administratives mensuelles.
- › Maintenir les échanges entre les éducateurs de la RAC lors du changement de quart de travail.
- › Maintenir l'aménagement adapté et permettant la sécurité alimentaire dans la RAC (avec les zones de cuisine et de stockage sécurisées ou inaccessibles).
- › Mettre en place des rencontres de collaboration interprofessionnelle.
- › Compte tenu du peu de littérature sur le sujet des interventions psychosociales et de la rareté des milieux d'hébergement uniquement destinés aux personnes présentant le SPW au Québec et ailleurs : documenter et évaluer les pratiques de la RAC du CIUSSS de la Capitale-Nationale destinée aux adultes présentant le SPW.
- › Faire la mise à jour du Programme-clients de la RAC du CIUSSS de la Capitale-Nationale destinée aux adultes présentant le SPW et développer une pratique de pointe.
- › Développer du contenu de formation appuyé par un « Programme-clients » à jour, la documentation, l'évaluation des pratiques et les connaissances des intervenants experts dans les milieux.
- › Compte tenu de l'existence de plusieurs associations sur le SPW à travers le monde et considérant qu'il s'agit d'une maladie génétique rare : ces regroupements pourraient être utilisés pour réseauter, partager de l'information et faire rayonner les pratiques adoptées localement.

Table des matières

1 › Contexte	1
2 › Problématique	1
2.1 › Manifestations	1
2.2 › Aptitudes cognitives	2
2.3 › Aptitudes intellectuelles	3
2.4 › Cognition sociale et comportement	3
2.5 › Conclusion	3
3 › Projet d'ETMI	4
3.1 › Question d'ETMI	4
3.2 › PICOTS	4
3.3 › Questions d'évaluation	5
3.4 › Revue systématique de la littérature	5
3.4.1 › Stratégie de recherche documentaire	5
3.4.2 › Sélection des documents	6
3.4.3 › Évaluation de la qualité méthodologique des études et de la crédibilité des documents	7
3.4.4 › Extraction de données	7
3.5 › Recueil d'informations auprès des CISSS et CIUSSS	7
3.6 › Triangulation des informations et analyse des résultats	7
3.7 › Formulation de constats et élaboration de recommandations	8
4 › Résultats	9
4.1 › Sélection des documents	9
4.2 › Caractéristiques des études retenues	9
4.3 › Pratiques et interventions psychosociales	11
4.3.1 › Pratiques et interventions psychosociales évaluées dans les études scientifiques	11
4.3.1.1 › Troubles de comportements	11
4.3.1.2 › Autonomie	15
4.3.2 › Pratiques et interventions psychosociales issues de la littérature grise à titre de données expérientielles	15
4.3.2.1 › Gestion des comportements	16
4.3.2.2 › Récompenses alimentaires	17
4.3.2.3 › Gestion du changement	18
4.3.2.4 › Relations sociales	18
4.3.2.5 › Sexualité et considérations médicales	18
4.3.2.6 › Sécurité alimentaire	19
4.3.2.7 › Intégration professionnelle	21

4.4 › Conditions requises sur les plans clinique, organisationnel et architectural	22
4.4.1 › Conditions cliniques	23
4.4.1.1 › Soutien et interventions	23
4.4.1.2 › Exercice physique et diète	24
4.4.2 › Conditions organisationnelles	25
4.4.2.1 › Recrutement et compétences requises par les membres du personnel	25
4.4.2.2 › Formation et soutien clinique aux intervenants	25
4.4.2.3 › Composition des équipes cliniques	25
4.4.2.4 › Leadership et gestion	26
4.4.2.5 › Mécanismes de communications	26
4.4.3 › Conditions architecturales	26
4.5 › Offre de service et milieux de vie au Québec pour les adultes présentant le SPW	28
5 › Synthèse et analyse des résultats	31
5.1 › Forces et limites de cette démarche d'ETMI classique	33
6 › Conclusion	34
6.1 › Constats	34
6.2 › Recommandations pour la RAC destinée aux adultes présentant le SPW du CIUSSS de la Capitale-Nationale	35
Annexes	
Annexe 1 : Stratégie de recherche documentaire	37
Annexe 2 : Questionnaire	47
Annexe 3 : Schéma de sélection des documents	49
Annexe 4 : Extraction des données issues des études scientifiques	50
Annexe 5 : Extraction des données issues de la littérature grise	64
Références bibliographiques	78

Liste des figures

Figure 1 : Cadre d'analyse	8
Figure 2 : Analyse des résultats selon le cadre d'analyse	31

Liste des tableaux

Tableau 1 : Définition des critères PICOTS, des critères d'inclusion et d'exclusion.....	4
Tableau 2 : Concepts et mots clés utilisés pour la recherche documentaire	6
Tableau 3 : Caractéristiques des études retenues et types d'interventions	10
Tableau 4 : Nombre d'utilisateurs selon le milieu de vie.....	28
Tableau 5 : Types de services offerts et intervenants impliqués	29
Tableau 6 : Nombre de services reçus par utilisateur.....	30
Tableau 7 : Types d'intervenants et nombre d'utilisateurs	30

Liste des abréviations et des acronymes

ASSS	Auxiliaire aux services de santé et sociaux
CISSS	Centre intégré de santé et de services sociaux
CIUSSS	Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux
DI-TSA-DP	Direction des programmes déficience intellectuelle et trouble du spectre de l'autisme et déficience physique
DSM	Direction des services multidisciplinaires
ETMI	Évaluation des technologies et des modes d'intervention
I-CLSC	Système d'information et de gestion de l'information clinique et administrative des centres locaux de services communautaires (CLSC)
INESSS	Institut national d'excellence en santé et en services sociaux
IUSMQ	Institut universitaire en santé mentale de Québec
MSSS	Ministère de la Santé et des Services sociaux
PRISMA	<i>Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses</i>
PW	Prader-Willi
PWA	<i>Prader-Willi Association</i>
PWSA	<i>Prader-Willi Syndrome Association</i>
QI	Quotient intellectuel
RAC	Résidence à assistance continue
RI	Ressource intermédiaire
RTF	Ressource de type familial
SIPAD	Système d'information des personnes ayant une déficience
SPW	Syndrome de Prader-Willi
TS	Travailleur social
TTS	Technicien en travail social
UETMI	Unité d'évaluation des technologies et des modes d'intervention
UETMISSS	Unité d'évaluation des technologies et des modes d'intervention en santé et en services sociaux

1 > CONTEXTE

Depuis juin 2011, une résidence à assistance continue (RAC) du Centre intégré universitaire en santé et en services sociaux (CIUSSS) de la Capitale-Nationale située dans Charlevoix offre des services de réadaptation exclusivement destinés à des usagers adultes atteints du SPW. Son offre de service est principalement basée sur les savoirs expérimentiels acquis par les intervenants au fil des ans.

Après six ans de fonctionnement de la RAC du CIUSSS de la Capitale-Nationale, une démarche d'appréciation des services de réadaptation et de nutrition a été réalisée avec l'appui de la Direction des services multidisciplinaires (DSM) du CIUSSS de la Capitale-Nationale. Cette dernière a mis en évidence la nécessité d'actualiser l'offre de service à l'aide de données probantes en matière de réadaptation auprès d'une clientèle adulte présentant le SPW. À cet effet, une demande a été adressée à l'Unité d'évaluation des technologies et des modes d'intervention en santé et en services sociaux (UETMISSS) du CIUSSS de la Capitale-Nationale, dans le but d'identifier les meilleures pratiques et interventions psychosociales favorisant l'adaptation et la réadaptation des personnes adultes présentant le SPW. Le CIUSSS de la Mauricie-et-du-Centre-du-Québec s'est joint à l'équipe projet pour la réalisation du mandat, à titre de collaborateur.

2 > PROBLÉMATIQUE

Décrit pour la première fois en 1956, le syndrome de Prader-Willi (SPW) est une maladie génétique qui atteint un nouveau-né sur 15 000 à 25 000 naissances et touche indifféremment les enfants des deux sexes, sans égard à l'origine géographique (*American Academy of Pediatrics*, 2011). Il s'agit d'une anomalie génétique causant l'inactivité d'une partie du chromosome 15, qui se produit de trois façons : par délétion (dans 70 % des cas, une partie du chromosome 15 hérité du père est manquante); par disomie uniparentale (dans 30 % des cas, deux chromosomes 15 sont hérités de la mère et aucun du père) et ; par anomalie d'empreinte (un très faible pourcentage implique une mutation génétique du chromosome 15) (Fondation Prader-Willi Recherche Canada, 2018).

Les mécanismes expliquant les symptômes liés au SPW, dont le dysfonctionnement de l'hypothalamus qui régule les fonctions hormonales de même que certains comportements, sont encore inconnus à ce jour (Whittington et Holland, 2017). Toutefois, bien que la sévérité des manifestations du SPW soit variable d'une personne à l'autre, un ensemble de caractéristiques physiques, neurologiques, développementales et comportementales sont observables.

2.1 > Manifestations

Une diminution des mouvements intra-utérins chez le fœtus atteint du SPW est observée avec, parfois, un excès de liquide amniotique (hydramnios). Dès la naissance, les bébés qui présentent le SPW ont des difficultés concernant les réflexes de succion et de déglutition, les rendant généralement incapables de se nourrir au sein. Lorsque ces difficultés ne sont pas traitées, elles peuvent entraîner le rachitisme ou encore la nécessité de les gaver. Des troubles de la mastication, un très faible tonus musculaire (hypotonie), de faibles pleurs et des anomalies du sommeil sont également observés. Bien qu'il soit possible de développer le tonus musculaire et les capacités motrices de ces enfants, des retards persistent généralement à l'âge adulte (*International Prader-Willi Syndrome Organisation (IPWSO)*, 2018).

En vieillissant, les enfants présentant le SPW ne reçoivent pas les signaux normaux de faim et de satiété : ils sont incapables de contrôler leur apport en nourriture de sorte qu'ils développent une hyperphagie et adoptent des comportements liés à la recherche de nourriture. Sans traitement, l'hyperphagie, combinée à un métabolisme plus lent que la normale, entraîne une obésité morbide de même que de nombreuses conséquences sur l'état de santé physique (IPWSO, 2018). Des difficultés liées au sommeil sont également observées chez les personnes qui présentent le SPW : une somnolence excessive pendant la journée voire de la narcolepsie chez certains, de même qu'une apnée du sommeil (Encyclopédie Orphanet Grand Public, 2013).

Concernant leur morphologie, les enfants qui présentent le SPW ont des traits distinctifs : un front étroit, des yeux en amande, une lèvre supérieure fine, une bouche tournée vers le bas, une petite taille, des mains et des pieds plus petits que la moyenne (acromicrie). Ils peuvent aussi être atteints de strabisme, de myopie ou d'amblyopie. Le développement de la puberté est généralement retardé et incomplet en raison d'un déficit de l'hormone de croissance. Enfin, la fertilité est extrêmement rare et n'a été observée que chez les sujets féminins (IPWSO, 2018).

2.2 > Aptitudes cognitives

Les retards et les difficultés concernant les aptitudes cognitives varient d'une personne à l'autre. Toutefois, certaines caractéristiques sont généralement observées. Entre autres, les personnes qui présentent le SPW ont de la difficulté à maintenir leur attention : elles vont se focaliser sur un détail, une idée fixe ou une préoccupation plutôt que sur la situation dans son ensemble. Elles ont une mémoire visuelle très performante, mais une mémoire de travail très faible. Finalement, une lenteur dans l'acquisition d'informations et la réalisation de tâches est observée (Centre de référence du syndrome de Prader-Willi, 2018).

Concernant le développement du langage, un retard est observé et se traduit par : des difficultés d'articulation, des troubles d'élocution, un débit de la parole plus lent et des habiletés pragmatiques et narratives pauvres (Lewis, Freebairn, Heeger et Cassidy, 2002). Les personnes qui présentent le SPW ont généralement besoin d'un suivi en orthophonie (Whittington et Holland, 2002). Bien qu'il soit également possible de développer leurs capacités motrices, elles ont généralement un retard de motricité (Fondation Prader-Willi Recherche Canada, 2018). Par ailleurs, les personnes présentant le SPW possèdent un seuil de tolérance à la douleur élevé, une insensibilité à la température ambiante et des irrégularités en ce qui a trait au contrôle de la température corporelle (Fondation Prader-Willi Recherche Canada, 2018).

Concernant les fonctions exécutives, les capacités des personnes présentant le SPW varient. Elles ont souvent des difficultés sur le plan de la numératie¹ et de la littératie² (Whittington et Holland, 2004). Elles ont également de la difficulté à passer d'une action à l'autre et à changer de tâche, ce qui expliquerait la préférence pour les routines (rigidité) et les colères explosives en cas de changement (Whittington et Holland, 2017). Toutefois, des capacités exceptionnelles en assemblage de casse-têtes sont observées (Verdine et coll., 2008).

1 Numératie : difficultés à localiser, utiliser, interpréter et communiquer de l'information et des concepts mathématiques.

2 Littératie : difficultés en lecture et compréhension du langage.

2.3 > Aptitudes intellectuelles

Les aptitudes intellectuelles regroupent différentes aptitudes, dont la capacité à acquérir des connaissances, à résoudre des problèmes et à s'adapter à son environnement. Les personnes présentant le SPW ont un quotient intellectuel (QI) variant de normal bas à un retard intellectuel modéré (Whittington et Holland, 2017). Elles ont généralement des difficultés sur le plan des idées abstraites et de la compréhension. Toutefois, la sévérité des difficultés d'apprentissage varie d'une personne à l'autre et selon les trois sous-types du SPW (Whittington et Holland, 2017). Elles ont de meilleures compétences de discrimination visuelles comparativement à celles auditives et verbales (Curfs, Sommers, Borghgraef et Fryns, 1991).

2.4 > Cognition sociale et comportement

La cognition sociale réfère à la capacité d'établir des relations interpersonnelles. En général, cette capacité est altérée chez les personnes présentant le SPW : les relations avec les groupes de pairs sont pauvres, voire parfois absentes. Près de 25 % des personnes présentant le SPW répondent aux critères du trouble du spectre de l'autisme (TSA), avec un pourcentage plus élevé chez le sous-type disomie uniparentale (Whittington et Holland, 2017).

Le SPW est également associé à la présence de troubles de comportement, de troubles obsessionnels et compulsifs et de troubles psychiatriques (Encyclopédie Orphanet Grand Public, 2013). Les personnes présentant le SPW peuvent avoir un caractère explosif, présenter des excès de colère, des difficultés à contrôler leurs émotions, des comportements répétitifs et des rituels en plus de se gratter la peau de façon excessive. Toutefois, une grande variabilité de ces manifestations est observée (Whittington et Holland, 2017).

2.5 > Conclusion

Les difficultés des personnes présentant le SPW ne peuvent être généralisées, car elles varient selon les individus, leur parcours de vie et selon le sous-type du SPW. Les prises en charge médicales, psychosociales et éducatives pendant l'enfance et l'adolescence et les trajectoires de transition façonnent les besoins à l'âge adulte. Une prise en charge et un cadre de vie adapté peuvent permettre aux adultes d'accéder à une certaine autonomie. Toutefois, l'hyperphagie et les troubles associés (comme l'obésité et les troubles du comportement), ainsi que certaines difficultés d'adaptation demeurent problématiques tout au long de la vie : il est donc difficile d'envisager une vie entièrement autonome pour les adultes présentant le SPW, d'où la nécessité de répondre adéquatement à leurs besoins spécifiques et persistants. En ce sens, ce projet d'ETMI s'intéresse aux pratiques et aux interventions psychosociales favorisant l'adaptation et la réadaptation des adultes présentant le SPW.

3 > PROJET D'ETMI

Dans le cadre de ce mandat, une ETMI classique a été réalisée compte tenu de l'importance de consulter l'ensemble de la littérature sur le sujet et dans le but d'émettre des recommandations. La synthèse et l'analyse des données recueillies ont permis de formuler des constats qui ont servi à l'élaboration de recommandations.

3.1 > Question d'ETMI

Dans le but d'actualiser l'offre de service aux adultes présentant le SPW, la question du demandeur est la suivante : « Quelles sont les pratiques et interventions psychosociales qui favorisent l'adaptation et la réadaptation des adultes présentant le SPW? »

3.2 > PICOTS

La typologie PICOTS (Samson et Schoelles, 2012) aide à circonscrire les besoins décisionnels du demandeur. Elle permet la formulation de questions d'évaluation claires et aide à définir la stratégie de recherche documentaire et les critères de sélection des études. Les critères PICOTS ainsi que les critères d'inclusion et d'exclusion sont définis dans le **tableau 1**.

Tableau 1 : Définition des critères PICOTS, des critères d'inclusion et d'exclusion

CRITÈRES	INCLUSION	EXCLUSION
Population (P)	Personnes adultes (> 18 ans) présentant le SPW	Enfants et adolescents
Intervention (I)	Toutes pratiques ou interventions psychosociales d'adaptation et de réadaptation	<ul style="list-style-type: none"> > Traitements pharmacologiques (médicamenteux et hormonaux) > Traitements chirurgicaux > Traitements nutritionnels (régimes, diètes ou suppléments alimentaires) > Traitements alternatifs (ex. : naturopathie, homéopathie et méditation)
Comparateur (C)	<ul style="list-style-type: none"> > Intervention habituelle, avant l'intervention ou la modification de pratiques > Aucun comparateur 	
Outcome (O)	Évaluation à l'aide d'outils, de questionnaires ou par observation de : <ul style="list-style-type: none"> > Connaissances et compétences/accomplissements > Comportements problématiques > Aptitudes > Participation sociale et ses composantes > Satisfaction des besoins de base (territoire, communication, estime de soi, sécurité, autodétermination, durée, identité personnelle, confort et compréhension) 	
Temporalité (T)	À la suite de la mise en place de l'intervention ou de la modification de pratique	
Setting (S)	Résidence et communauté (personnes avec le SPW qui vivent avec leur(s) parent(s) ou un proche aidant)	

3.3 > Questions d'évaluation

À partir de la question décisionnelle et des critères du PICOTS, trois questions d'évaluation ont été développées :

1. Quelles sont les pratiques et les interventions psychosociales utilisées auprès des adultes présentant le SPW qui favorisent leur adaptation et leur réadaptation (ex. : connaissances, comportements, accomplissements)?
2. Quelles sont les conditions requises sur les plans clinique, organisationnel et architectural³ pour la mise en place d'un milieu d'hébergement destiné aux adultes présentant le SPW?
3. Quelle est l'offre de service existante au Québec pour les adultes présentant le SPW?

Pour les questions 1 et 2, les dimensions suivantes ont été abordées :

- > Efficacité de l'intervention ou de la pratique;
- > Sécurité des adultes présentant le SPW;
- > Acceptabilité sociale et éthique de l'intervention ou de la pratique;
- > Organisation des services et de l'hébergement offerts aux adultes présentant le SPW.

Pour répondre à la première et à la deuxième question d'évaluation, une revue systématique de la littérature a été réalisée. Pour la troisième question d'évaluation, une collecte de données sur le terrain a été réalisée au moyen d'un questionnaire en ligne adressé à l'ensemble des directeurs des services de la Direction programmes déficiences (DI-TSA-DP) dans les CISSS et CIUSSS du Québec.

3.4 > Revue systématique de la littérature

3.4.1 > Stratégie de recherche documentaire

La recherche documentaire a été effectuée en collaboration avec une bibliothécaire spécialisée en ETMI. La recherche a été effectuée de manière exhaustive, sans limites liées à l'année ou au pays de publication, avec un nombre limité de mots-clés dans le but de trouver un maximum de documents sur le sujet. L'ensemble du processus et les détails qui s'y rapportent sont documentés dans un rapport rédigé par celle-ci (**annexe 1**).

— Recherche de littérature scientifique —

La stratégie de recherche a été élaborée à partir d'une liste de concepts et de mots-clés, dont une partie a été identifiée lors de la recherche documentaire exploratoire (**tableau 2**). Sept bases de données bibliographiques ont été interrogées : *CINAHL (EBSCO)*, *Embase (Elsevier)*, *ERIC (Ovid)*, *Francis (Ovid)*, *Medline (Ovid)*, *PsycInfo (Ovid)* et *Web of science (Thomson Reuters)*.

3 Les conditions cliniques se traduisent soit par des éléments propres à l'intervention, soit par des aspects reliés aux habitudes de vie à l'intérieur de la ressource; les conditions organisationnelles réfèrent à des éléments de gestion comme la composition de l'équipe d'intervention, les compétences requises des intervenants ou la gestion du personnel; tandis que les conditions architecturales renvoient à des éléments structurels tels les espaces de vie (aires séparées, portes qui peuvent se barrer, étages distincts, etc.).

Tableau 2 : Concepts et mots clés utilisés pour la recherche documentaire

CONCEPT 1 Syndrome de Prader-Willi	CONCEPT 2 Adaptation / réadaptation	CONCEPT 3 Participation sociale
« Prader Willi »	« Rehabilitation »	« Autonomy »
« Willi Prader »	« Management »	« Socialization »
« Prader Labhart Willi »	« Intervention »	« Self-management »
« Labhart Willi »	« Multidisciplinary program »	« Social adaptation »
« Prader Willi Fanconi »	« Psychosocial support »	« Community participation »
« Royer's syndrome »	« Health planning guidelines »	« Quality of life »
		« Daily living skills »

— Recherche de littérature grise —

La littérature grise correspond à « tout type de document produit par le gouvernement, l'administration, l'enseignement et la recherche, le commerce et l'industrie, en format papier ou numérique, protégé par les droits de propriété intellectuelle, de qualité suffisante pour être collecté et conservé par une bibliothèque ou une archive institutionnelle, et qui n'est pas contrôlé par l'édition commerciale » (Schöpfel, 2012).

La bibliothécaire a établi une stratégie de recherche documentaire spécifique à la littérature grise, inspirée de celle pour la littérature scientifique. Les mots-clés utilisés et les résultats de la recherche sont documentés pour chacun des sites consultés et des moteurs de recherche utilisés. Notamment, les sites de la *Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health* (CADTH), de la librairie Cochrane, de la librairie Campbell, de la *National Institute for Health and Care for Excellence* (NICE) et des associations ou fondations sur le SPW ont été consultés. Finalement, les bibliographies des documents retenus ont été consultées afin de répertorier d'autres publications pertinentes qui n'auraient pas été identifiées par la stratégie de recherche.

3.4.2 > Sélection des documents

Les études répertoriées lors de la recherche documentaire ont été sélectionnées en fonction de leur pertinence pour répondre aux questions d'évaluation, selon les critères PICOTS (**Tableau 1**). De ces documents, seulement ceux rédigés en français et en anglais ont été inclus. Tous les types de devis d'études ont également été retenus. Deux membres de l'équipe de travail ont procédé indépendamment à la sélection des études. Les résultats ont été mis en commun et, en cas de divergences, la responsable scientifique de ce mandat a été consultée.

L'étape de sélection a été réalisée en deux phases : la phase I, à la lecture des titres et des résumés, et la phase II, à la lecture complète des études retenues à la phase I. Les documents identifiés dans les bibliographies ont été soumis à la phase II du processus de sélection. Des groupes correspondant à chacun des critères d'exclusion ont été créés afin de documenter les raisons d'exclusion et de faciliter le suivi du processus de sélection des études.

Constatant les nombreux documents non scientifiques pertinents et crédibles issus de la littérature grise, dans un contexte de maladie rare dont les interventions psychosociales sont peu documentées et peu évaluées, il a été décidé de conserver ces documents à titre de données expérientielles.

3.4.3 > Évaluation de la qualité méthodologique des études et de la crédibilité des documents

L'évaluation de la qualité méthodologique des études retenues et de la crédibilité des sites d'où proviennent les autres documents a été réalisée de façon indépendante par deux membres de l'équipe d'ETMI. En cas de divergences, un consensus a été établi en consultant la responsable scientifique de ce mandat. Le *QualSyst* (Kmet, Lee et Cook, 2004), un outil développé pour évaluer la qualité méthodologique des études primaires de tous types de devis, a été utilisé. L'évaluation de la crédibilité des documents de littérature grise a, quant à elle, été menée à l'aide de la liste de vérification AACODS (*Authority, Accuracy, Coverage, Objectivity, Date and Significance*). Cette liste a été conçue pour permettre l'évaluation et l'appréciation critique de la littérature grise (INESSS, 2016).

3.4.4 > Extraction de données

Pour répondre à la première et à la deuxième question d'évaluation, les données issues de la littérature ont été extraites et synthétisées. Les données pertinentes des études issues de la littérature scientifique ont été extraites à l'aide d'une grille structurée qui inclut l'auteur, l'année de publication, le pays où l'étude a été réalisée, l'objectif de l'étude, le devis de recherche, les caractéristiques des participants, la description de l'intervention, les outils de mesure ainsi que les résultats. Les données pertinentes des documents issus de la littérature grise ont, quant à elles, été synthétisées dans des tableaux selon les thématiques abordées.

3.5 > Recueil d'informations auprès des CISSS et CIUSSS

Le recueil d'informations a pour objectif de répondre à la troisième question d'évaluation, soit de dresser un portrait du nombre de personnes adultes qui présentent le SPW, de leur milieu de vie et de l'offre de services qui leur est offerte au Québec. Les gestionnaires responsables de la Direction des programmes déficiences DI-TSA-DP dans les CISSS/CIUSSS ont été consultés.

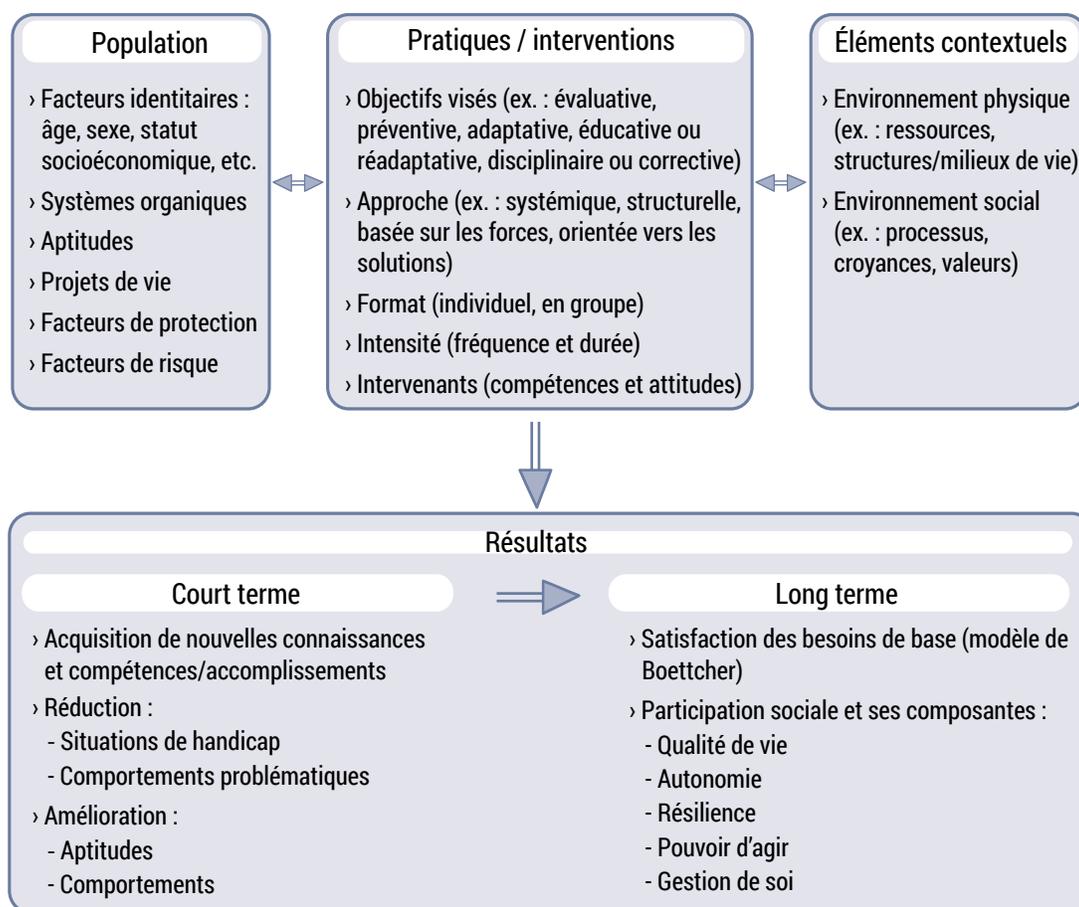
Un questionnaire (**annexe 2**) a été conçu par une professionnelle d'ETMI, validé par les demandeurs et les membres du comité de suivi puis a été mis en ligne. Plus précisément, les questions portaient sur les milieux de vie des personnes présentant le SPW, les services qui leur sont offerts et les intervenants impliqués. La Table provinciale des directeurs en DI-TSA-DP, coordonnée par le Ministère de la Santé et des Services sociaux (MSSS), a été mise à contribution pour acheminer le questionnaire aux répondants et effectuer des rappels. Les réponses au questionnaire ont été analysées à l'aide du logiciel Excel pour les données quantitatives, et par analyse thématique de contenu pour les données qualitatives. Une synthèse des données a été réalisée en fonction des questions.

3.6 > Triangulation des informations et analyse des résultats

La triangulation est une stratégie visant à combiner différentes méthodes dans l'étude d'un même phénomène (Denzin, 1978), ou encore à combiner différentes sources de données permettant d'enrichir la justesse de l'interprétation (Jick, 1979). Les données issues de la littérature scientifique, les données expérientielles issues de la littérature grise et les données administratives ont été triangulées et regroupées en fonction des questions d'évaluation.

Un cadre d'analyse (**figure 1**), inspiré d'autres cadres théoriques pertinents à la problématique⁴, a été utilisé afin de guider l'analyse et la synthèse des informations obtenues. Ce cadre d'analyse porte sur les pratiques et les interventions, en interrelation avec les caractéristiques de la population et les éléments propres au contexte. Les résultats engendrés par les pratiques et les interventions peuvent être à court et à long terme : à court terme, ils concernent l'accomplissement de la personne par l'acquisition de nouvelles connaissances et de compétences; la diminution des situations de handicap et des comportements problématiques; l'amélioration des aptitudes et des comportements. À long terme, ils réfèrent à la satisfaction des besoins de base et à la participation sociale.

Figure 1 : Cadre d'analyse



3.7 > Formulation de constats et élaboration de recommandations

Des constats ont été formulés sur la base de l'analyse des résultats de la revue systématique de la littérature et des informations issues de la collecte de données sur le terrain. Comme il s'agit d'une ETMI classique, des recommandations préliminaires ont été élaborées à partir des constats et ont été soumises au comité de suivi. Les recommandations finales ont été rédigées à la suite d'un processus de consensus informel puis validées par courriel auprès des membres du comité de suivi.

4 Trois cadres théoriques ont inspiré la création de ce cadre d'analyse : le modèle de développement humain (MDH) et le processus de production du handicap (PPH) (Fougeyrollas, 2010) et deux modèles ciblant les troubles du comportement (le modèle ABC (Skinner, 1953 et Emerson, 2001) et le modèle des besoins non satisfaits (Boettcher, 1983)).

4 > RÉSULTATS

Cette section porte sur les résultats obtenus dans le cadre de cette démarche d'ETMI classique. Dans un premier temps, il est question de la sélection et des caractéristiques des documents retenus. Ensuite, une synthèse narrative des résultats est présentée en fonction des thématiques abordées et des questions d'évaluation.

4.1 > Sélection des documents

La recherche documentaire dans les bases de données bibliographiques et dans la littérature grise a permis de recenser 3 553 publications potentiellement éligibles : 3 481 issues de la littérature scientifique et 72 issues de la littérature grise. À la fin du processus de sélection, 54 documents ont été retenus : 11 études et 43 documents de littérature grise. Le schéma de sélection des documents PRISMA est présenté dans l'**annexe 3**.

4.2 > Caractéristiques des études retenues

Les 11 études scientifiques retenues ont été réalisées aux États-Unis (n=6), au Royaume-Uni (n=3), aux Pays-Bas (n=1) et en Italie (n=1). Elles présentent des résultats issus de six études de cas, de quatre études quasi expérimentales et d'une étude ethnographique observationnelle. Ces études proviennent de sept publications dans des revues scientifiques et de quatre thèses de doctorat⁵. Les résultats détaillés de ces études sont présentés dans l'**annexe 4**.

Concernant les interventions, les études retenues portent sur une approche cognitivocomportementale (n=5), de renforcement automatique (n=1), d'utilisation de règles verbales et de renforcement différentiel (n=1), d'un programme d'analyse comportementale et d'un plan de soutien (n=1), et sur l'approche motivationnelle (n=1). Dans une des études, la nature d'une intervention n'est pas spécifiée. Parmi les études qui portent sur l'application d'une approche cognitivocomportementale, trois portent sur l'utilisation d'un système de jetons, une porte sur l'utilisation d'une carte pour signaler des changements et une autre, sur l'utilisation de la pratique négative de conditionnement opérant. L'étude ethnographique observationnelle porte sur les tensions vécues par des intervenants qui œuvrent auprès de personnes qui présentent le SPW. Ces tensions sont en lien avec la responsabilité de protéger l'utilisateur des risques associés au SPW et l'importance de promouvoir leur autonomie.

L'ensemble des études est de bonne qualité sur le plan méthodologique, les scores obtenus avec l'outil *QualSyst* (Kmet, Lee et Cook, 2004) variant entre 75 et 100 % (avec une moyenne de 86,2 %). Le **tableau 3** résume les caractéristiques des études en fonction des questions d'évaluation auxquelles elles répondent et des composantes visées par les interventions. En raison de la grande hétérogénéité des études, des variables d'intérêt, des approches, des échantillons, ainsi que la présence de nombreuses études de cas, le niveau de preuve scientifique associé aux variables d'intérêt n'a pu être évalué.

5 Considérant la rareté des études scientifiques concernant le sujet de cette ETMI et surtout que les thèses de doctorat sont révisées par les pairs, celles-ci ont été considérées au même titre que les études scientifiques publiées.

Tableau 3 : Caractéristiques des études retenues et types d'interventions

QUESTION 1 › Pratiques et interventions psychosociales utilisées auprès des adultes présentant le SPW qui visent leur adaptation et leur réadaptation.					
Composante visée	Variables	Auteurs Pays Type de devis	Type d'intervention	Nb. de participants	Qualité méthodologique
Troubles de comportement	Comportement à défi	Di Lorenzo et al., 2016 Italie Étude de cas	Non spécifié	n=1	75 %
		Rose et Walker, 2000 Royaume-Uni Étude de cas	Approche motivationnelle	n=1	85 %
	Crises de colère	Bull et al., 2017 Royaume-Uni Quasi expérimental	Approche cognitivocomportementale (carte pour signaler le changement à la routine)	n=6	80 %
	PICA	Duker et Nielen, 1993 Pays-Bas Étude de cas	Approche cognitivocomportementale	n=1	81,25 %
	Vol de nourriture	Page et al., 1983 États-Unis Étude de cas	Approche cognitivocomportementale (avec système de jetons)	n=1	87,5 %
		Rone, 2010 États-Unis Quasi expérimental	Règles verbales et renforcement différentiel	n=15	93,8 %
Automutilation	Cutanée	Gregory, 2010 États-Unis Quasi expérimental	Renforcement automatique	n=6	87,5 %
	Rectale	Stokes et Luiselli, 2009 États-Unis Étude de cas	Programme/analyse comportementale et plan de soutien	n=1	85,7 %
Habiletés sociales et comportements prosociaux		Cerny, 2006 États-Unis Quasi expérimental	Approche cognitivocomportementale (entraînement aux habiletés sociales et renforcement différentiel systématique combinés, avec jetons)	n=23	100 %
Réalisation des activités de la vie quotidienne		Lupo, 2005 États-Unis Étude de cas	Approche cognitivocomportementale (avec système de jetons)	n=2	87,5 %
QUESTION 2 › Conditions requises sur les plans clinique, organisationnel et architectural pour la mise en place d'un milieu d'hébergement destiné aux adultes présentant le SPW.					
Protection de l'usager des risques associés au SPW et promotion de l'autonomie		Hawkins et al., 2011 Royaume-Uni Étude ethnographique, observationnelle	n/a	n=14	85 %

Dans la littérature grise, considérée à titre de données expérientielles, les documents répertoriés (n=43) proviennent essentiellement de sites d'associations dont la mission est d'aider les personnes présentant le SPW et leur famille. L'ensemble des documents est considéré comme étant crédible, ceci après évaluation et appréciation critique selon la liste de vérification AACODS (INESSS, 2016)⁶. Six thématiques sont abordées : les milieux de vie et les offres de services (n=18), les modèles et les stratégies d'intervention (n=16), l'insertion professionnelle (n=5), les droits des usagers et l'usage d'approches restrictives (n=2), la relation entre le personnel soignant et les parents/proches aidants (n=1) et un portrait des adultes présentant le SPW en France (n=1). Portant sur les propos d'experts du SPW, ces données ont été utilisées à titre de données expérientielles et sont rapportées en détail dans l'**annexe 5** selon la problématique ciblée.

4.3 › Pratiques et interventions psychosociales

En lien avec la première question d'évaluation, cette section présente une synthèse narrative des pratiques et des interventions psychosociales visant l'adaptation et la réadaptation des adultes présentant le SPW, tant celles évaluées dans les études scientifiques que celles provenant de la littérature grise (documents rédigés par des experts du SPW répertoriés à titre de données expérientielles; **annexe 5**).

4.3.1 › Pratiques et interventions psychosociales évaluées dans les études scientifiques

4.3.1.1 › Troubles de comportements

— Comportements à défi —

Dans l'étude de Di Lorenzo et ses collègues (Di Lorenzo *et al.*, 2016), un programme de réhabilitation complexe et intensif avec une approche dite « multiprofessionnelle » et un plan d'intervention personnalisé ont été appliqués auprès d'un participant hébergé dans un établissement et ayant des comportements à défi. À la suite du programme, le nombre de jours d'hospitalisation en psychiatrie a diminué, passant de 75 à 45 jours dans la première année, à quatre jours dans la deuxième année puis à aucun dans la dernière année. Concernant la réhabilitation lors des séjours en psychiatrie, les résultats à l'échelle standardisée VADO démontrent une amélioration globale de 63 % concernant le recours à l'hospitalisation en psychiatrie. L'adhésion du patient à différentes activités de réhabilitation s'est améliorée de 51 % et sa capacité à s'occuper de son hygiène personnelle et à s'habiller s'est améliorée de 61 %. Concernant la performance personnelle et sociale, une amélioration est observée, avec un score de 44 %, alors qu'une diminution des comportements dérangeants et agressifs est également constatée avec un score de 60 %.

Dans l'étude de Rose et Walker (2000), une intervention basée sur les principes de l'approche motivationnelle (avec l'entrevue motivationnelle) a été réalisée auprès d'un participant en hébergement ayant des comportements à défi. Différentes techniques étaient introduites dans l'équipe à l'aide d'un facilitateur, telles que démontrer de l'empathie, de l'authenticité, un regard positif inconditionnel, éviter l'argumentation, travailler avec la divergence, soutenir l'autodétermination, etc.

Après un an, une diminution significative des comportements à défi a été observée, passant d'une moyenne de 4,4 incidents par mois à une moyenne de 1,1 incident par mois.

⁶ Les résultats sont disponibles sur demande.

— **Crises de colère provoquées par un changement** —

Dans l'étude de Bull et ses collègues (Bull *et al.*, 2017), une diminution de la durée des crises de colère a été observée chez trois adultes hébergés dans un établissement lorsqu'une carte (signal visuel) était utilisée pour signaler un changement. Des cinq adultes pour lesquels le nombre de crises a été mesuré, trois ont démontré une diminution, un n'a montré aucun changement alors qu'une augmentation a été notée pour un participant. Toutefois, comparativement au niveau de base, l'hétérogénéité des résultats ne permet pas de conclure à l'efficacité de l'intervention. Lors d'entrevues qualitatives menées avec des parents, des tuteurs ou des intervenants, différents constats ont été faits concernant l'utilisation de la carte :

- › Appréciée, comprise et demandée lors d'un changement anticipé (n=1).
- › Favorise l'acceptation des changements et de meilleurs comportements (n=1).
- › Ne fonctionne pas toujours et doit toujours être visible pour fonctionner (n=1).
- › N'est plus utilisée, suffit de dire « changement ». Sert également à diminuer le nombre de cigarettes consommées (n=1).
- › Fonctionne pour des comportements à défi mineurs, surtout si le changement ne concerne pas la nourriture (demande du temps et un travail constant) (n=1).
- › Aide pour les changements planifiés et permet d'éviter l'accumulation de stress. Toutefois, ne fonctionne pas très bien en présence de plusieurs facteurs de stress (n=1).

— **PICA⁷** —

L'étude de Duker et Nielen (1993) porte sur l'application d'une approche cognitivocomportementale avec pratique négative de conditionnement opérant, dans le but de réduire les comportements de PICA chez une participante qui présente le SPW placée dans une résidence. Une diminution marquée des comportements de PICA a été observée. En effet, au départ, en moyenne 10,4 interventions suivant un comportement de PICA ont été réalisées. Lors du premier traitement, en moyenne 2,1 interventions suivant un comportement de PICA (0 à 5 occurrences) ont été réalisées. Lorsque le traitement a été retiré temporairement, les comportements de PICA ont augmenté dramatiquement. Lors du deuxième traitement, en moyenne 1,5 intervention suivant un comportement de PICA (0 à 3 occurrences) a été réalisée, ce qui démontre une diminution encore plus forte du comportement. En somme, il a été observé que bien que le comportement diminue de façon importante, il ne disparaît jamais complètement, même lors du suivi.

— **Vol de nourriture** —

Dans l'étude de Page et ses collègues (Page *et al.*, 1983), une intervention cognitivocomportementale avec système de jetons a été effectuée auprès d'une adulte qui présente le SPW placée dans une résidence afin de réduire le vol de nourriture. Dans une salle d'activité contenant de la nourriture, avant l'intervention, un taux moyen de deux vols à la minute a été noté. À la suite de l'intervention, ce taux a chuté à une moyenne de moins de 0,001 vol par minute. Dans la chambre de la participante, avant l'intervention, un taux moyen de vol de 2,25 % des items de nourriture a été observé. À la suite de l'intervention, ce taux a chuté à 1 %.

7 Le PICA est un trouble de l'alimentation qui implique de manger des éléments qui ne sont pas considérés comme des aliments et qui ne contiennent pas de valeur nutritive significative, tels que les cheveux, la saleté et les éclats de peinture (NEDA, 2019).

Dans l'étude de Rone (2010), deux traitements ont été utilisés pour traiter le vol de nourriture chez 15 adultes présentant le SPW qui participent à un programme de formation professionnelle, soit : des règles verbales et le renforcement différentiel d'autres comportements. Les résultats suggèrent que les règles verbales étaient initialement efficaces avec trois participants, mais l'effet ne s'est pas maintenu dans le temps. En comparaison, le renforcement différentiel d'autres comportements a permis d'éliminer le vol de nourriture chez tous les participants.

— Automutilation cutanée —

L'étude de Gregory (2010) porte sur l'évaluation des effets de deux procédures auprès de participants en hébergement : l'entraînement au contrôle des stimuli et le changement sur la réponse produite. Ces procédures visent à diminuer les comportements d'automutilation cutanée (se gratter de façon excessive) et à maintenir cette diminution par un renforcement automatique. L'entraînement au contrôle des stimuli consiste au pairage d'un signal visuel distinctif avec l'image d'un intervenant qui donne une réprimande lorsque l'utilisateur présente un comportement d'automutilation cutanée. Le changement sur la réponse produite (dommage des tissus), pour sa part, consiste à utiliser un signal à l'aide d'une image de tissus endommagés si le comportement d'automutilation cutanée se produit.

Cette étude comporte quatre étapes : l'analyse fonctionnelle de l'automutilation (pour comprendre la fonction du comportement, dans quel contexte il survient) (six participants), l'évaluation du contrôle du stimulus (six participants), l'effet sur la réponse (quatre participants) et l'effet sur la réponse pendant une journée entière (trois participants). Dans la mesure où le comportement d'automutilation cutanée persistait, le participant passait à l'étape suivante. Lors de l'analyse fonctionnelle, l'analyse des comportements se faisait dans cinq conditions : avec attention (l'intervenant intervient si l'utilisateur présente un comportement d'automutilation), avec demande (l'intervenant donne une tâche, fait des éloges si elle est réalisée et retire la tâche s'il y a présence de comportement d'automutilation), de jeu (avec des jeux, attention de l'intervenant sans conséquence si comportement d'automutilation), sans interaction (l'intervenant ignore le participant et il n'y a pas de conséquence au comportement d'automutilation) et seul (l'intervenant sort de la pièce).

Lors de l'analyse fonctionnelle, chez tous les participants sauf un, les comportements d'automutilation cutanée sont survenus dans la condition « seule ». L'autre participant avait de nombreux comportements perturbateurs dans les conditions « sans interaction » et « seule ». Au fur et à mesure de l'évaluation, pour ce participant, les comportements d'automutilation cutanée diminuaient lors de la condition « sans interaction », mais demeuraient dans la condition « seule ». Ensuite, le contrôle des stimuli a fonctionné initialement pour cinq des six participants, mais ne fonctionnait pas lors du recours au signal pour quatre d'entre eux (retour des comportements d'automutilation).

Lors de la condition de renforcement d'un autre comportement, les comportements d'automutilation cutanée ont immédiatement diminué jusqu'à disparaître ou presque. La durée des sessions était rapidement (trois participants) ou graduellement (un participant) augmentée et le nombre de comportements restait faible. Lors d'une journée entière, malgré des améliorations, des comportements d'automutilation cutanée étaient toujours observés.

— **Automutilation rectale** —

L'étude de Stokes et Luiselli (2009) porte sur l'évaluation d'une intervention d'analyse comportementale chez un participant hébergé dans un foyer de groupe présentant des comportements d'automutilation rectale (surtout aux toilettes) et cutanée. L'analyse fonctionnelle suggère que le participant avait parfois recours à l'automutilation pour attirer l'attention du personnel, pour se sortir d'une situation désagréable et pour la stimulation sensorielle plaisante procurée. Les visites à l'urgence qui résultaient de l'automutilation rectale sévère permettaient aussi d'avoir de l'attention et nécessitaient que le participant quitte le programme de formation professionnelle.

Le plan d'intervention et la procédure, mis au point pour le participant, comportaient les éléments suivants : un temps limité aux toilettes avec consigne verbale, un entraînement à la communication fonctionnelle et un renforcement positif différentiel. Par exemple, lorsqu'il allait aux toilettes, l'intervenant lui disait (toutes les 15 secondes) « j'aime comment tu suis les instructions » / très bien, merci de coopérer dans la salle de bain » lorsqu'il avait un comportement approprié. Lorsqu'il n'y avait pas d'automutilation rectale, le participant pouvait se choisir un objet ou une activité préférée. Lorsqu'il y avait trois visites aux toilettes sans automutilation, le participant avait droit à d'autres renforçateurs tels qu'une sortie. Sans intervention, le participant présentait en moyenne 3,8 incidents par semaine, dont 90 % exigeaient une visite à l'hôpital. Pendant l'intervention, le participant n'a démontré que six incidents en 30 semaines sans recours à l'hôpital, dont 25 semaines sans aucune automutilation rectale. La réponse positive à l'intervention, l'élimination des comportements d'automutilation rectale et l'amélioration de l'état de santé se sont maintenues sur une période de huit mois.

— **Habiletés sociales et comportements prosociaux** —

L'étude de Cerny (2006) porte sur l'utilisation d'interventions cognitivocomportementales combinées à des programmes d'entraînement aux habiletés sociales et de renforcement différentiel systématique, dans le but d'augmenter les comportements prosociaux de 23 adultes présentant le SPW en hébergement. Pour 15 des 23 participants, une augmentation notable des comportements prosociaux (de deux ou plus par jour) a été notée entre les phases I et III de l'étude, permettant d'associer ce résultat à l'usage simultané des deux approches. Pour six des 23 participants, les données obtenues à la fin de l'évaluation semblent démontrer un effet à très court terme. Les moyennes par jour de comportements prosociaux augmentaient entre les niveaux de base initial et final, passant de 2,86 à 9,93 comportements prosociaux par jour. Par contre, la diminution des comportements prosociaux par jour a été observée pour trois participants une fois le traitement expérimental terminé. Les 14 autres participants ont retrouvé le *pattern* de comportements présenté avant les programmes. En somme, l'utilisation combinée de l'entraînement aux habiletés sociales et du renforcement systématique avec les jetons semble produire un effet positif à court terme comparativement à l'utilisation seule de l'entraînement aux habiletés sociales. Toutefois, cet effet ne persiste pas dans le temps.

4.3.1.2 > Autonomie

— Réalisation des activités de la vie quotidienne —

L'étude de Lupo (2005) porte sur les effets d'un renforcement lors des activités de la vie quotidienne auprès de deux participants en hébergement, en comparant l'utilisation d'un renforçateur immédiat et tangible (avec récompense plus petite) à celle d'un renforçateur avec délai (jeton, avec récompense plus grosse). Des résultats statistiquement significatifs ($p < 0,05$) ont été observés pour deux activités de la vie quotidienne lorsque la récompense était immédiate chez une participante : 1) accepter les compromis (niveau de base 64 % / intervention immédiate 100 %) et s'abstenir d'investiguer les autres (niveau de base 71 % / intervention immédiate 100 %). Aucun résultat significatif n'a été observé lorsque la récompense était octroyée avec un délai.

— Protection de l'usager et promotion de son autonomie —

L'étude ethnographique et observationnelle de Hawkins et ses collègues (Hawkins *et al.*, 2011) s'intéresse au phénomène de tension entre la responsabilité des intervenants de protéger l'usager des risques associés au SPW et l'importance de promouvoir son autonomie, dans un foyer de groupe destiné à cette clientèle. Les résultats indiquent que la notion de risque est centrale dans cette structure. Selon le personnel, le risque le plus important est que les résidents trouvent de la nourriture et la mangent. Ces résidences ayant fait leur réputation grâce à leur habileté à gérer les comportements liés à la recherche de nourriture, la prise de poids non gérée chez un résident est synonyme de mauvais soins. Les actions des intervenants sont contraintes par les politiques et les procédures (particulièrement en lien avec la gestion alimentaire et financière), l'évaluation du risque et le suivi par des membres du personnel sénior. Malgré cela, la promotion de l'indépendance fait aussi partie des politiques de l'organisation.

Plusieurs intervenants souhaitaient standardiser les procédures de gestion du risque. Aussi, plusieurs croyaient qu'il est important de reconnaître les services qui favorisent l'autonomie chez les usagers à travers la promotion de leur indépendance. Pour gérer les tensions créées par leurs différentes responsabilités, certains intervenants déviaient des procédures de gestion du risque pour permettre aux usagers d'acquérir une certaine indépendance.

4.3.2 > Pratiques et interventions psychosociales issues de la littérature grise à titre de données expérientielles⁸

D'abord, il est essentiel d'éviter en tout temps l'exposition des personnes présentant le SPW à de la nourriture ou à des boissons, puisqu'elles sont incapables de gérer ou de résister à l'envie de manger ou de boire (Graziano; PWSA Australie (3); PWSA UK (2)). À ce jour, il n'y a aucun apprentissage véritable possible pour contrôler leur hyperphagie (Graziano). Lors d'interventions auprès de personnes présentant le SPW, le mode de pensée très concret et la difficulté à comprendre le second degré sont à considérer (Association PW France (1); IPWSO; PWSA Australie (3)). Souvent, les habiletés de cette clientèle sont surestimées, ce qui génère un manque de soutien et des attentes plus élevées que ce dont ils sont réellement capables (PWSA Australie (2) (3); PWSA UK (8)). Même si les personnes présentant le SPW auront toujours besoin d'accompagnement et qu'une vie autonome ne peut être envisagée, il est possible de favoriser leur indépendance à l'intérieur d'un cadre bien posé (Association PW France (2); Gourash et Forster, 2016; PWSA Australie (2)).

⁸ Les données expérientielles proviennent de documents rédigés par des experts du SPW répertoriés dans la littérature grise. Aucune entrevue ou aucun groupe de discussion n'a été réalisé.

De façon générale, les intervenants doivent favoriser un environnement calme en tout temps : les règles et les désaccords doivent être exprimés calmement, les intervenants doivent parler doucement et le moins possible (ne pas crier, éviter les attitudes et les tons de voix agressifs) et répondre calmement (*Consensus Gretton Homes; FamCare; Graziano; IPWSO; PWSA Australie (3); PWSA UK (2); Thuilleaux, 2017*). Les luttes de pouvoir, la confrontation et les rapports de force sont également à éviter (*Graziano; IPWSO; Thuilleaux, 2017*). Finalement, des routines, des règles et des limites à la fois claires et cohérentes doivent être mises en place (*Graziano; Thuilleaux, 2017*).

Il est aussi important de développer une relation positive avec la personne présentant le SPW, de bien la connaître et de la reconnaître (*Consensus Gretton Homes*). L'intervenant doit être empathique, compatissant, faire preuve d'écoute active (*Consensus Gretton Homes; Graziano; IPWSO*) et de patience, en faisant attention de ne pas promettre des choses qui ne pourront être concrétisées (*Graziano*). Il est préférable de montrer comment faire, plutôt que de dire ce qu'il ne faut pas faire, et de valoriser les personnes en insistant sur leur potentiel (*Thuilleaux, 2017*). L'humour (*Association PW France (1); Consensus Gretton Homes; PWSA Australie (3)*), les distractions (*Consensus Gretton; Graziano*), l'usage de comptes à rebours avec rappel et l'enseignement de techniques pour rester calme (ex. musique, balles antistress, etc.) (*PWSA UK (2); IPWSO*) sont des stratégies qui peuvent aider à désamorcer les situations. Un endroit préalablement identifié où les personnes peuvent aller lorsqu'elles se sentent stressées ou bouleversées peut aussi être aidant (*PWSA Australie (3)*).

4.3.2.1 › Gestion des comportements

Lorsque la situation le permet, il est préférable de prévenir les comportements problématiques plutôt que de les gérer. Cela implique d'être proactif, d'anticiper ce qui peut causer l'anxiété et de travailler à éliminer ou à réduire les facteurs de stress potentiels (*Consensus Gretton Homes; Graziano; IPWSO; PWSA Australie (2)*). Il faut éviter les déclencheurs de comportements problématiques (refus de nourriture, changement de routine, confusion, utilisation des biens de la personne par autrui, etc.), éviter les tâches ou les attentes irréalistes et faire en sorte que les journées soient structurées avec plusieurs préavis en cas de modifications (*PWSA UK (2)*). Les attentes sur le plan des comportements ainsi que les conséquences dans l'éventualité où elles ne sont pas répondues doivent être clairement identifiées sur un tableau visible dans le milieu de vie (*Thuilleaux, 2017*).

— Comportements d'opposition —

En présence de comportements d'opposition, il est préférable de se référer à un contrat établi au préalable entre la personne présentant le SPW et l'équipe, plutôt qu'à une norme sociale qui lui paraîtra abstraite (*Association PW France (1); Graziano*). La recherche d'un compromis potentiel (*Graziano*) tout en évitant les luttes de pouvoir pourra aider à désamorcer la situation. Lorsque le comportement se manifeste, les questions oui/non et l'usage du « non » sont à éviter. Il vaut mieux utiliser des phrases telles que « moi aussi, j'adorerais aller dehors, dès que tu as fini tes devoirs, sortons un peu! », au lieu de dire « non, on ne peut pas aller dehors ». Un nombre limité de choix peut également être offert de façon à ce qu'il n'y ait pas de mauvais choix, en laissant le plus de contrôle possible à la personne en lui posant des questions telles que : « Veux-tu la veste rouge ou la bleue? » / « Veux-tu te laver dans cinq ou huit minutes? » (*Graziano, PW California Foundation*) Sans céder, il faut tenter de laisser l'impression à la personne qu'en obéissant, elle obtiendra quelque chose d'important ou d'utile (*Thuilleaux, 2017*).

— **Autonomie dans les tâches de la vie quotidienne** —

Dans le but d'inciter les personnes présentant le SPW à réaliser des tâches quotidiennes, le recours aux stratégies comportementales positives s'avère efficace (Farrar et Ziccardi, 2012; Gourash et Forster, 2016; Graziano; IPWSO; PWSA Australie (2); Thuilleaux, 2017). Cette méthode consiste à utiliser des incitatifs et des récompenses (louanges, éloges, petites surprises, musique, jeux, moment privilégié avec une personne de son choix, système de jetons, etc.) pour motiver un comportement souhaité. En ce sens, les activités préférées peuvent être mélangées à celles qui le sont moins (Farrar et Ziccardi, 2012). Par exemple, si la personne se prépare le matin dans le délai prévu, elle aura un collant chaque jour puis le droit d'écouter un film le vendredi soir si le comportement perdure toute la semaine.

— **Crises de colère** —

En présence de crises de colère, il importe de ne pas essayer de raisonner la personne présentant le SPW ou de discuter avec elle (PWSA UK (2); Thuilleaux, 2017), de ne pas céder à ses exigences (IPWSA; PWSA UK (2)). L'intervenant peut aider la personne à reprendre le contrôle en l'invitant à participer à une tâche ou à une activité ou encore, tenter de la distraire avec l'humour (PWSA UK (2); Thuilleaux, 2017). L'intervenant peut retirer la personne de la situation ou retirer le « public » (PWSA UK (2)), ou même isoler la personne si l'accès de colère persiste (Thuilleaux, 2017). Dans le cas de comportements inappropriés, il vaut mieux les ignorer si la situation le permet (Graziano; IPWSO; PWSA UK (2)), sans céder aux ordres de la personne (Thuilleaux, 2017). Il faut éviter de faire appel à la logique ou au bon sens, qui représentent des notions abstraites pour les personnes présentant le SPW (IPWSO). Il est préférable de leur proposer des objectifs par étapes progressives pour atteindre un comportement plus adapté. La rédaction de journaux intimes (pour ceux capables d'écrire) peut également être aidante. Finalement, un suivi psychiatrique et/ou psychologique avec entretiens réguliers peut être mis en place (Thuilleaux 2017).

4.3.2.2 > Récompenses alimentaires

Puisque les personnes présentant le SPW sont particulièrement sensibles aux sucreries et aux aliments concentrés en glucides, il est de plus en plus recommandé de les éliminer de leur alimentation, car ils sont susceptibles de contribuer à la recherche de nourriture (Gourash et Forster, 2015; Graziano). L'usage de récompenses alimentaires génère du stress et de l'anxiété chez la personne, et devient source de troubles de comportement. Les comportements ne pouvant pas être modifiés, cela signifie que la récompense ne peut être retirée (Gourash et Forster, 2015). Si elle est retirée, la personne sera tentée de retourner au comportement indésirable pour avoir cette récompense de nouveau. Bien que d'autres types de récompenses soient préférables, si une récompense alimentaire est utilisée, elle doit faire partie intégrante de la routine de la personne, être faible en calorie, légèrement gratifiante et accessible (la personne doit pouvoir avoir des chances de l'obtenir) (Gourash et Forster, 2015).

4.3.2.3 > Gestion du changement

Pour la personne présentant le SPW, tout changement représente une source de stress et d'anxiété et peut générer des troubles de comportements (Gourash et Forster, 2016). Il faut donc tenter d'éviter les changements ou, lorsque ce n'est pas possible, utiliser des stratégies pour les réduire ou les planifier. Avant de mettre en place un changement, il faut en planifier les détails, les valider et en discuter avec la personne qui présente le SPW (*FamCare*; PWSA Australie (3)). Il importe de solliciter son aide et son accord, de lui offrir des choix (PWSA Australie (3)) et de s'entendre sur les règles à mettre en place (*FamCare*). Il peut être aidant d'utiliser des tableaux, des routines écrites ou de donner un exemple visuel du problème ou du changement (*FamCare*). Il faut également féliciter la personne lorsqu'elle accepte le changement et en souligner les aspects positifs (*FamCare*).

4.3.2.4 > Relations sociales

Les personnes présentant le SPW ont besoin d'un équilibre relationnel stable et d'un environnement dans lequel elles se sentent acceptées, appréciées et reconnues (Association PW France (1)). De façon générale, elles vont se sentir malheureuses après un accès de colère sans pour autant se sentir coupables. Il importe de se référer à un contrat établi plutôt qu'à une norme sociale qui leur paraît abstraite. Aussi, les règles sociales doivent leur être enseignées de façon continue et avec plusieurs répétitions (Association PW France (1)). Le *modeling*, ou apprentissage par imitation et renforcement, peut les aider à apprendre comment se comporter socialement (PWSA Australie (2) (3)).

Pour aider les personnes présentant le SPW à exprimer leurs émotions et à les reconnaître chez les autres, il peut être aidant de recourir à des soutiens visuels (Association PW France (1)). En ce qui a trait à l'humour, il faut être conscient qu'il leur est difficile de percevoir le second degré et que les propos sont pris « mot-à-mot » (Association PW France (1)). Il apparaît également pertinent de travailler avec les personnes afin qu'elles puissent se décentrer d'elles-mêmes et devoir parfois attendre, par exemple en utilisant des jeux ou à l'aide d'une socialisation précoce (Association PW France).

Toujours concernant les relations sociales, une intervention de groupe utilisant la technologie de la télésanté (plateforme de médias sociaux) a été développée dans le but de contrer l'isolement et la solitude chez de jeunes adultes qui présentent le SPW (Rosemergy, 2017). À cet effet, le programme *Building our social skills* (BOSS), d'une durée de 10 semaines (trois sessions de 30 minutes par semaine), a permis à ces jeunes adultes d'échanger entre eux concernant différentes thématiques (lecture des signes ou expressions faciales pour comprendre les émotions, identification des sentiments et émotions, etc.), de créer des amitiés et de développer certaines compétences sociales (tenir une conversation, inviter des tiers, répondre de façon appropriée, etc.).

4.3.2.5 > Sexualité et considérations médicales

La sexualité active est peu commune chez les personnes présentant le SPW. Toutefois, lorsque c'est le cas, l'intervenant doit veiller à ce qu'elles ne soient pas victimes d'une personne qui utiliserait la nourriture ou l'argent comme attrait. Un travail de prévention est à réaliser auprès de ces personnes en leur enseignant le respect de la dignité dans la recherche d'amitiés significatives, mais également auprès de leurs familles et dans les établissements (Association PW France (1); Hanchett et Greenswag; PWSA Uk (8)).

Sur le plan médical, le fait que les personnes présentant le SPW ne ressentent peu ou pas la douleur ni le « froid » ou le « chaud » est à considérer. Il importe de rester à l'affût de toute blessure lorsque la personne fait une chute ou un accident, et d'être conscient de leurs mouvements et comportements. Il faut aussi encourager la personne à réagir aux conditions météorologiques de façon adéquate (PWSA Australie (3)). Par ailleurs, des stratégies peuvent être utilisées auprès des personnes qui présentent des problèmes d'automutilation cutanée, telles que : lui occuper les mains (jeux, artisanat, balles antistress, etc.), masser la plaie chaque jour et négocier une récompense qui sera remise lorsque la plaie sera complètement guérie. Il est important de s'assurer que la pommade appliquée sur les plaies n'est pas mangée. Un soutien visuel peut aussi être utilisé pour documenter la cicatrisation de la plaie (PWSA UK (2); Thuilleaux, 2017).

4.3.2.6 > Sécurité alimentaire

— Notion de sécurité alimentaire —

La sécurité alimentaire comporte trois composantes : aucun doute, aucun espoir et aucune déception. Le fait de n'avoir aucun doute sur ce qui sera fourni en termes de nourriture et à quel moment et le fait de n'avoir aucun espoir (aucune opportunité ou chance) d'obtenir de la nourriture en dehors du plan établi fait en sorte qu'il n'y aura aucune déception concernant la nourriture (Gourash et Forster, 2016; *Open Options UCP*). La gestion de l'environnement physique et le contrôle des aliments permettent d'éliminer les doutes, les espoirs et les déceptions en ne fournissant pas d'occasions d'incidents/réussites dans la recherche de nourriture (Gourash et Forster, 2016; *Open Options UCP*). Les personnes présentant le SPW sont très sensibles au stress et la nourriture représente un facteur de stress important pour eux (Gourash et Forster, 2016). De plus, la sécurité alimentaire permet de gérer le poids et le comportement avec succès. Les mesures nécessaires pour assurer la sécurité alimentaire vont varier selon la personne et de nombreux facteurs, tels que la capacité cognitive, l'âge et les expériences antérieures (Gourash et Forster, 2016).

— Gestion alimentaire —

La mesure du poids doit se faire au moins une fois par semaine, le matin avec une tenue précise et de façon confidentielle. Toutes les pesées supplémentaires doivent être approuvées par le gestionnaire de l'établissement ou le diététicien. La balance doit se situer dans une pièce qui permet de préserver l'intimité (*Open Options UCP*; PWSA Australie (2)) et les employés doivent rester neutres sur tout sujet lié au poids. Tout gain ou perte de poids de cinq livres ou plus au cours d'une période de 24 heures et de 10 livres ou plus pour une période de sept jours doit être signalé au diététicien pour avoir des instructions afin de protéger la santé et la sécurité de la personne (*Open Options UCP*).

Lorsque l'introduction et la consommation d'aliments non sécurisés dans l'établissement sont suspectées (ex. papiers d'aliments retrouvés, gain de poids important et inexplicable), le gestionnaire doit être informé et consulté. Avec l'autorisation de ce dernier, les employés peuvent procéder à une fouille des lieux de façon la plus respectueuse possible. Tout aliment trouvé devra être enlevé sans commentaire et jeté (si périssable) ou entreposé (si non périssable). Un rapport d'événement doit être rédigé et remis et, au besoin, des interventions pour sécuriser le milieu doivent être faites (*Open Options UCP*).

Dans le cas où une personne présentant le SPW obtiendrait des aliments non sécurisés, l'intervenant demandera de retourner l'article sans autre commentaire (*Open Options UCP*). Si une grande quantité de nourriture est retrouvée, le gestionnaire doit être consulté (*Open Options UCP*). Il doit également y avoir une gestion du courrier reçu pour surveiller la présence potentielle de nourriture. À sa réception, le courrier est remis immédiatement à la personne et son ouverture est supervisée afin de s'assurer qu'il ne contient aucun coupon ni aliment. Si un produit alimentaire est trouvé, il faut le prendre sans commenter et le placer dans une zone sécurisée. Si l'aliment est permis, il peut être intégré au régime alimentaire de la personne (*Open Options UCP*).

Lors d'événements où la personne présentant le SPW est exposée à un environnement alimentaire non sécurisé, il faut tenter de réviser le menu et de déterminer les choix alimentaires à l'avance (*Open Options UCP*). Si ce n'est pas possible, il faut élaborer des plans afin d'aider la personne à faire des choix et à réduire son anxiété (*Open Options UCP*). Les employés présents à l'activité peuvent aider la personne à faire de bons choix et à prendre des portions selon le régime prescrit (*Open Options UCP*). La personne peut également préparer et préemballer son repas lors de sorties (*Open Options UCP*). Une surveillance supplémentaire au cours des 24 heures suivant l'événement est à mettre en place (signes de détresse ou de vomissement, mesure du poids, etc.) (*Open Options UCP*). De même, lors du retour d'une visite chez la famille ou d'une activité sans le personnel, il faut s'assurer que la personne n'a pas rapporté de produit alimentaire : l'intervenant aidera la personne à ouvrir ses sacs et ses bagages. Une surveillance du poids doit également être faite (*Open Options UCP*).

— Droits des usagers et sécurité alimentaire —

Des experts du SPW se sont prononcés sur les droits des personnes qui présentent le SPW et l'usage d'approches restrictives (diète stricte, aliments verrouillés, dépenses limitées, etc.) dans une visée de sécurité alimentaire (PWSA USA, 2005 (1); 2016). En réponse à certains courants de pensée voulant que l'usage d'approches restrictives abroge et viole les droits des personnes, les auteurs sont plutôt d'avis qu'il y aurait négligence médicale de ne pas appliquer de telles pratiques. L'usager a le droit de vivre dans un environnement qui soit le moins restrictif possible et de faire ses choix et ainsi, améliorer sa qualité de vie. Toutefois, le respect sans critique des « droits » des personnes présentant le SPW et sans égard aux conséquences de ne pas respecter leurs besoins médicaux en matière de sécurité alimentaire peut être tragique (ex. mort douloureuse par rupture de l'estomac, urgences médicales, décès prématurés, diabète, problèmes cardiaques) et constitue de la négligence médicale.

De par leur condition, les personnes qui présentent le SPW ne sont pas en mesure de gérer elles-mêmes leurs problèmes alimentaires et ne peuvent donc pas donner un consentement éclairé ou prendre une décision éclairée (PWSA USA, 2005 (1); 2016). Ne pas utiliser d'approches restrictives sous prétexte de « restriction des droits » auprès de ces personnes est médicalement et éthiquement sans fondement (PWSA USA, 2005 (1)). Des environnements structurés et un accès limité à la nourriture ne constituent pas une abrogation des droits, mais plutôt une norme de soins chez les personnes qui présentent le SPW (PWSA USA, 2005 (1); 2016). Ces personnes ont droit à une protection appropriée contre leur pulsion physiologique anormale de manger, appelée droit à la « sécurité alimentaire » (PWSA USA, 2016).

— **Relations entre les intervenants et les parents/tuteurs d'une personne présentant le SPW** —

À partir de ses expériences, une experte du SPW (Goff (2)) a créé une liste de choses à faire et à ne pas faire pour améliorer les relations entre les intervenants d'une résidence et les parents d'une personne présentant le SPW placé à cet endroit. Ce document traite essentiellement de l'importance des contacts, de la communication (partager l'information), de l'honnêteté, du travail d'équipe (incluant les parents), d'une approche positive et proactive, de faire preuve de sensibilité et du respect mutuel entre intervenants et parents/tuteurs.

4.3.2.7 > **Intégration professionnelle**

Ces données ont été considérées dans la mesure où l'intégration professionnelle des adultes présentant le SPW peut favoriser l'adaptation et la réadaptation psychosociale, et pourrait faire partie des objectifs poursuivis dans un programme clientèle leur étant destiné.

— **Recrutement** —

Certains centres de jour ou centres locaux d'emploi peuvent aider les personnes présentant le SPW à se trouver un emploi rémunéré ou encore des activités de bénévolat. Les modalités des entretiens doivent être adaptées aux personnes : seules les plus aptes à la recherche d'emploi seront en mesure de répondre aux tests de personnalité et aux questions d'entrevues, autrement les résultats peuvent être erronés (PWSA UK, (9)).

— **Types de tâches** —

Certains types d'emploi sont plus adaptés aux personnes qui présentent le SPW. Ces dernières affectionnent particulièrement les tâches routinières et répétitives, qui demandent une attention aux détails ou qui consistent à prendre soin des autres (PWSA UK, (7)), par exemple : travaux de blanchisserie, emballage de produits, remplir les rayons dans les magasins, jardinage, donner des soins à des animaux, aider des personnes âgées ou dans des camps de jour. Toutefois, toute option professionnelle qui implique la manipulation d'aliments est à proscrire (Hanchett et Greenswag). Il est recommandé de consulter la personne et sa famille (ou proches aidants) afin de connaître les goûts, les compétences et les caractéristiques de la personne présentant le SPW pour lui attribuer des tâches qui lui conviennent (PWA Australie, (1); PWSA USA, 2005 (2)).

Par ailleurs, il est important de considérer certains éléments lorsqu'une personne présentant le SPW occupe un emploi : la présence de problèmes de communication, d'un faible tonus musculaire, de besoins différents en termes de stimulation, de difficultés à faire face au stress et au changement de même que dans le suivi des instructions verbales (PWSA UK (9); PWSA Australie (1)). Un travail à temps partiel avec une période de repos pendant la journée est préférable, puisque les personnes présentant le SPW sont souvent fatiguées et peu rapides dans l'exécution des tâches (PWSA UK, (3) (9); PWSA Australie (1)). Dans le cas d'un emploi rémunéré, un mécanisme pour gérer le salaire reçu (ex. parents/tuteurs bénéficiaires) doit être prévu, puisque les personnes qui présentent le SPW ne sont pas en mesure de gérer leur argent de manière indépendante (Hanchett et Greenswag).

— Conditions à mettre en place dans les milieux de travail —

Dans le milieu de travail, l'accès à la nourriture et à l'argent doit être contrôlé (aliments des employés dans une zone sécurisée, produits alimentaires hors de la vue, etc.), dans l'optique d'éviter ou de diminuer les problèmes de comportement et d'optimiser l'environnement de travail (Goff (1); Graziano; *Health and Human Services Commission* (2014); *Hope Network; Open Options UCP*; PWSA UK (2016) (4) (5) (6) (7); PWSA Australie (1); PWSA USA, 2005 (2)). L'accès à des milieux de travail doit être facilité pour les personnes présentant le SPW de sorte à leur permettre de ressentir un sentiment d'indépendance (PWSA UK (4)). Les environnements très chauds ou très froids sont à proscrire (PWSA UK (9)). Il est également important d'élaborer un horaire de travail qui soit concret (Graziano), un plan de soutien (PWSA Australie (1)) et de faire visiter les lieux à la personne avant qu'elle débute son emploi (PWSA Australie (1)).

Les attentes et le code de conduite doivent être communiqués de manière claire et concise (PWA Australie (1)). Des tableaux d'affichage ou des listes de routines quotidiennes peuvent être utilisés afin de maximiser leur contribution (PWSA Australie (1); PWSA USA, 2005 (2)). Aussi, étant donné que les personnes présentant le SPW ont de la difficulté à comprendre les concepts complexes, une seule formation ne sera pas suffisante pour leur apprendre une nouvelle tâche : il faudra davantage de temps, de répétitions et de supervision (PWSA USA, 2005 (2)). L'utilisation de stratégies cognitivocomportementales permettra de favoriser les nouveaux apprentissages, l'organisation, la planification et la réalisation des tâches (PWSA USA, 2005 (2)).

Les employeurs, les superviseurs et les employés qui seront en contact avec les personnes qui présentent le SPW doivent être sensibilisés ou même formés au sujet des caractéristiques de ce syndrome et des stratégies d'intervention (PWSA UK (4) (9); PWSA USA, 2005 (2); PWSA Australie (1)). Par exemple, ils doivent savoir que ces personnes peuvent réagir de façon intense et disproportionnée si les choses ne se déroulent pas bien ou comme prévu, et être en mesure d'intervenir. Il importe également d'impliquer les parents ou les proches aidants dans la démarche afin de partager toutes les informations pertinentes (PWSA Australie (1); PWSA USA, 2005 (2)). Finalement, des réseaux de communication entre la famille (ou proches aidants) et les membres du personnel ainsi qu'avec les agences et les intervenants qui soutiennent les personnes présentant le SPW peuvent être mis en place (PWSA Australie (1)).

4.4 > Conditions requises sur les plans clinique, organisationnel et architectural

En lien avec la deuxième question d'évaluation, cette section présente les conditions requises sur les plans clinique, organisationnel et architectural à mettre en place dans les milieux de vie destinés aux personnes présentant le SPW. Les conditions cliniques se traduisent par des éléments propres à l'intervention et par des aspects reliés aux habitudes de vie à l'intérieur de la ressource. Les conditions organisationnelles réfèrent à des éléments de gestion comme la composition de l'équipe d'intervention, les compétences requises des intervenants ou la gestion du personnel. Les conditions architecturales, quant à elles, renvoient à des éléments structurels dans les espaces de vie (aires séparées, portes qui peuvent se barrer, etc.).

4.4.1 > Conditions cliniques

4.4.1.1 > Soutien et interventions

L'environnement doit être structuré, cohérent et offrir du soutien aux personnes présentant le SPW, avec une routine adaptée aux besoins de chacun (*Open Options UCP*; PWSA Australie (2); PWSA UK (8); *Tucson Residence Foundation*). Une approche centrée sur la personne offrant des programmes « à l'intérieur du programme » ((Goff (1); *Consensus Gretton PW Services*) de même qu'un soutien comportemental positif (*Consensus Gretton PW Service*) doivent être préconisés. La promotion de l'autonomie (*Tucson Residence Foundation*) et le développement du plein potentiel de la personne, selon son rythme et des attentes réalistes (*Consensus Gretton PW Services*; PWSA UK (2016)), doivent également être au cœur des interventions. Bien qu'elle puisse être variable d'un résident à l'autre, l'assistance dans les activités de la vie quotidienne (lavage, gestion de l'argent, achats, etc.) sera nécessaire (*Hope Network*; Le Centre de ressources (CERES) Dombasle; *Open Options UCP*; PWSA Australie (2); *Tucson Residence Foundation*). Des affichages visuels des routines quotidiennes, des règles de la maison, du code de conduite et l'indication de tout changement sont également très utiles auprès de la clientèle présentant le SPW (PWSA Australie (2)). Des services d'interprétation par du personnel qualifié peuvent aussi être requis pour les résidents qui ont des difficultés à s'exprimer verbalement (*Hope Network*; PWSA UK (2016)).

Plusieurs experts mentionnent que des loisirs et des activités en petits groupes et en individuel doivent être offerts par le milieu de vie (Goff (1); *Interaction Accommodation Services*; Le Centre de ressources (CERES) Dombasle; *Open Options UCP*; PWSA UK (2016) (5); Thuilleaux, 2012; *Tucson Residence Foundation*). En ce sens, les activités sociales (*Hope Network*), le fait d'être un membre actif dans sa communauté (*Tucson Residence Foundation*), le développement des aptitudes sociales (*Woods Services*) et l'intégration professionnelle (PWSA UK (2016) (5)) doivent être encouragés et facilités. Toutefois, la gestion de l'argent et la réception de courrier doivent être gérées, dans la mesure où il pourrait y avoir la recherche de nourriture (*Open Options UCP*; PWSA UK (2016) (5)). Les voisins et les commerces à proximité doivent être informés sur les caractéristiques des résidents et du SPW et y être sensibilisés (PWSA Australie (2); PWSA UK (2)). Par ailleurs, l'usage de technologies d'assistance (balance, capteurs de porte, téléphones mobiles, GPS, capteurs de lit, etc.) peut être aidant dans certains cas (PWSA Australie (2); PWSA UK (2016)).

Des professionnels expérimentés doivent être disponibles 24 heures sur 24, sept jours sur sept, pour donner de l'assistance directe aux résidents en cas de besoin (*Consensus Gretton PW Services*; *Health and Human Services Commission* (2014); *Hope Network*; *Open Options UCP*; PWSA Australie (2); PWSA UK (2016) (5) (8); Thuilleaux, 2012; *Tucson Residence Foundation*; *Woods Services*). Les services d'un spécialiste de la gestion des comportements et du SPW sont essentiels (Goff (1)). Le plan de soins et les documents d'évaluation des risques doivent être mis à jour régulièrement (PWSA UK, 2016). Un plan de gestion de crise doit être établi, et le soutien en place doit permettre de réagir rapidement aux situations de crise (PWSA UK (8)). Les membres du personnel doivent s'assurer qu'un « dossier urgence » à jour contenant des informations générales sur le SPW et sur la personne en particulier est disponible pour les professionnels de la santé (PWSA UK, 2016).

4.4.1.2 › Exercice physique et diète

Les priorités d'un programme destiné aux personnes présentant le SPW doivent être axées sur le respect du régime alimentaire, la sécurité alimentaire et l'exercice (*Open Options UCP*). Le programme d'exercice doit être développé selon les besoins, les capacités et les intérêts de chaque personne (Goff (1); *Open Options UCP*; *Woods Services*). Les services d'un diététicien et les soins infirmiers sont également considérés comme étant essentiels (Goff (1); *Open Options UCP*; PWSA UK (5); *Woods Services*) en lien avec la gestion du poids. En ce sens, un accompagnement dans le maintien et la perte de poids doit être fourni (*Woods Services*). Finalement, les membres du personnel doivent participer au programme d'exercice et ainsi encourager les résidents et leur servir de modèle plutôt que d'être de simples observateurs (Goff (1)).

— Gestion de l'alimentation —

Un horaire des menus, des repas et des collations doit être établi et respecté, en plus d'être visible pour chacun des résidents dans le milieu de vie (*Hope Network*; *Open Options UCP*). Les menus doivent être planifiés, avec la personne et selon ses besoins (*Open Options UCP*; PWSA UK (2016)). Seuls les membres du personnel peuvent préparer les repas et les collations, conformément au régime alimentaire prescrit pour chacun (*Hope Network*). Les aliments doivent être servis dans des assiettes individuelles provenant de la cuisine et leur consommation doit être permise uniquement dans la cuisine et la salle à manger (*Open Options UCP*). Les employés doivent s'asseoir et manger avec les résidents pendant la période de repas uniquement, afin d'offrir un modèle positif et d'assurer leur surveillance (étouffement, vomissement, etc.). Finalement, les employés et les résidents doivent rapporter leurs assiettes à la cuisine (lorsque la cuisine est accessible dans la résidence) immédiatement après les repas. Seuls les employés sont responsables de nettoyer la cuisine et de retourner (immédiatement) les restes de nourriture dans l'unité de stockage (*Open Options UCP*).

— Orientation, admission et transition dans un établissement résidentiel —

Lors de l'orientation de la personne présentant le SPW vers un établissement résidentiel, ses compétences et ses déficiences doivent être évaluées afin de trouver un endroit approprié (Association PW France (2)). Le projet de vie doit être adapté le plus possible aux capacités, aux besoins et aux souhaits de la personne, tout en étant accepté par celle-ci (Association PW France (2)). Les parents, les tuteurs ou toute autre personne qui connaît bien le futur résident doivent être impliqués dans le choix du milieu, la planification et la mise en œuvre de la transition (PWSA Australie (2)).

Lors de l'admission dans un établissement résidentiel, les contacts avec la personne présentant le SPW doivent se dérouler avec calme et confiance. Les explications et les consignes doivent être données de façon claire et précise, à l'aide de phrases courtes et simples, tout en laissant du temps à la personne pour qu'elle puisse penser et répondre. Il est également important d'inclure un parent ou tuteur qui prend soin de la personne afin de communiquer toutes les informations nécessaires (PWSA Australie (3)). Avant son arrivée, la personne doit être accompagnée afin de se familiariser avec son nouveau milieu de vie : visite de la résidence et de l'environnement à proximité, rencontre avec les membres du personnel et les autres résidents, etc. Il importe de discuter préalablement avec la personne des différents arrangements, de ce qu'elle aura à faire et du fonctionnement de l'établissement (PWSA Australie (2) (3)).

Lors d'une transition, la communication et la transmission d'informations entre les structures, la famille et les nouveaux professionnels qui prendront en charge la personne qui présente le SPW sont primordiales (Association PW France (2)). Lors d'un tel changement, il y a un besoin de cohérence entre les milieux et les interventions auprès

de la personne (ex. utilisation d'outils communs), afin de ne pas trop la déstabiliser (Association PW France (2)). Une transition sera plus difficile dans la mesure où elle n'aura pas été anticipée ou préparée, si la personne n'a pas eu beaucoup d'occasions de socialisation ou en présence de problèmes psychiatriques (Association PW France (2)).

4.4.2 › Conditions organisationnelles

4.4.2.1 › Recrutement et compétences requises par les membres du personnel

Plusieurs organisations estiment que l'équipe de travail doit être composée d'un personnel hautement qualifié concernant la problématique spécifique du SPW (pas uniquement en déficience intellectuelle) (Goff (1); *Consensus Gretton PW Services; Open Options UCP; PWSA Australie (2); PWSA UK (2016) (4) (5) (8); Tucson Residence Foundation; Health and Human Services Commission (2014)*). Différentes compétences sont recherchées pour composer les équipes de travail, telles qu'adopter une approche à la fois juste, ferme et cohérente (PWSA Australie (2); PWSA UK (2016) (6)); avoir une attitude et un mode de communication positifs et calmes (PWSA Australie (2); PWSA UK (6)); être capable de construire une relation de confiance (PWSA UK (6)); être organisé, créatif et intuitif (PWSA Australie (2)); être expérimenté dans la préparation des repas; avoir une expertise concernant l'exercice et la forme physique (Goff (1)).

4.4.2.2 › Formation et soutien clinique aux intervenants

Il apparaît primordial, selon plusieurs experts, d'offrir des formations spécifiques au SPW (initiale et continue) à tous les membres du personnel (Goff (1); *Consensus Gretton PW Services; Open Options UCP; PWSA Australie (2); PWSA UK (2016) (4) (5) (8); Tucson Residence Foundation; Health and Human Services Commission (2014)*). Plus spécifiquement, ces formations devraient porter sur : les stratégies d'intervention et de prévention de crise; la gestion du comportement; la nutrition, les diètes et la préparation des repas; les problèmes de santé et médicaux spécifiques aux personnes présentant le SPW; les besoins et les soutiens médicaux spécialisés; les droits, les responsabilités et les restrictions (Goff (1); *Health and Human Services Commission (2014); Open Options UCP; PWSA UK (2016)*). Les équipes et les gestionnaires devraient également se voir offrir des consultations et du soutien pratique (*Consensus Gretton PW Services; PWSA UK (8)*).

4.4.2.3 › Composition des équipes cliniques

L'équipe clinique doit être appropriée au groupe et aux résidents qui le composent. Elle devrait minimalement être composée d'infirmières, de diététistes, de psychologues et de spécialistes du comportement, selon un horaire adapté aux besoins des résidents (Goff (1)). Dans l'offre de services directs, Goff (1) estime que le ratio personnel/résident doit être d'un pour deux. Les personnes présentant le SPW ne composant pas bien avec le changement, l'Association du SPW du Royaume-Uni (2016) estime que les équipes doivent être de petites tailles, fiables et engagées : une équipe de quatre à cinq personnes semble convenir pour assurer la stabilité sans pour autant mener à l'épuisement professionnel de ses membres. En ce sens, il faut éviter le roulement du personnel, tant en ce qui concerne les intervenants que pour ce qui est de la gestion, car il contribue à la discontinuité des connaissances du personnel et des services offerts aux résidents (Goff; Goff (1); PWSA Australie (2); PWSA UK (5)). Finalement, le personnel occasionnel doit être réduit au minimum (PWSA Australie) alors que les nouveaux membres doivent être introduits progressivement (PWSA UK, 2016).

4.4.2.4 › Leadership et gestion

La personne responsable de l'offre des services généraux et résidentiels doit être hautement qualifiée concernant le SPW (Goff (1); PWSA UK (8)). Le personnel de gestion doit être expérimenté dans l'offre de services résidentiels et l'utilisation des ressources pour les personnes qui présentent le SPW (Goff (1)). Il doit pouvoir exprimer et représenter les besoins du programme et des résidents auprès des directions ou des supérieurs concernés, dont ceux aux ressources humaines et financières (Goff (1)). Des procédures et des politiques de gouvernance visant la sauvegarde des normes établies et l'amélioration continue doivent être formalisées et connues (*Consensus Gretton PW Services*). Dans les programmes et les services offerts, les rôles et les responsabilités de chacun doivent être clairs (Goff (1)) et les tâches doivent être séparées de façon équitable entre les membres du personnel (PWSA UK (8)). Aussi, un code de conduite de l'établissement doit être institué et présenté aux membres du personnel (PWSA Australie (2)). Des liens doivent être établis avec les associations pour le SPW, et l'offre de service doit être en cohérence avec les principes et les lignes directrices de celles-ci (*Consensus Gretton PW Services; Tucson Residence Foundation*). Par ailleurs, de bonnes relations avec les autorités locales sont aussi à préconiser dans le cadre d'une offre d'hébergement (PWSA UK (5)). Finalement, des procédures de contrôle de la comptabilité, de la gestion et des inspections externes doivent être réalisées pour le bon fonctionnement des milieux d'hébergement (*Consensus Gretton PW Services*).

4.4.2.5 › Mécanismes de communications

Pour les résidents, des réunions animées par du personnel qualifié pour le travail de groupe doivent avoir lieu régulièrement (Goff (1)). Le personnel doit convenir des règles et des responsabilités avec les résidents (Goff (1)). Les membres du personnel (service direct, clinique et gestion), pour leur part, doivent avoir des occasions régulières pour communiquer entre eux, faire de la planification et résoudre des problèmes (Goff (1); PWSA Australie (2); PWSA UK (2017)). Des systèmes de communication internes pour le personnel doivent être formalisés (Goff (1)). Il est aussi primordial d'établir la relation entre les familles et le personnel qui offre les services (incluant les professionnels des soins de santé, les prestataires de services, l'employeur) (Goff (1); PWSA Australie (2)). En ce sens, des occasions de communication régulières avec les familles doivent être mises en place et formalisées (Goff (1); PWSA Australie (2)). Goff (1) suggère minimalement des réunions tous les trois mois de même que des rendez-vous téléphoniques tous les mois, en plus de rencontres au besoin. Finalement, il est impératif de convenir de moyens pour que les cliniciens puissent donner et recevoir des informations quand ils ne sont pas sur place (Goff (1)).

4.4.3 › Conditions architecturales

Le milieu dans lequel vivent les personnes présentant le SPW doit être adapté de sorte qu'il soit réellement un milieu de vie et non un milieu de type institutionnel (*Open Options UCP; PWSA UK, 2016*). L'aménagement d'un milieu de vie doit être caractérisé par un environnement adapté et compatible avec la sécurité alimentaire : les zones de cuisine et de stockage des aliments doivent être sécurisées ou inaccessibles, les réfrigérateurs/congélateurs/poubelles doivent avoir des serrures ou des alarmes, les armoires doivent être verrouillées, les lieux doivent être robustes et les chambres (avec porte et serrure) doivent être individuelles (Goff (1); *Health and Human Services Commission (2014); Hope Network; Open Options UCP; PWSA Australie (2); PWSA UK (2016) (2) (5) (6) (8)*). Il importe d'éviter les pièces humides qui ne conviennent pas bien aux personnes qui présentent le SPW, d'éviter la présence d'escaliers et de prévoir un accès pour les fauteuils roulants (PWSA UK, 2016). Par ailleurs, des lieux réservés aux membres du personnel doivent être prévus à l'écart des résidents, afin de leur permettre de prendre une pause et d'enregistrer ou d'entreposer des données importantes (PWSA UK (8)).

Idéalement, la résidence devrait se trouver dans un emplacement assez éloigné des commerces et des établissements de restauration rapide (PWSA UK (2016) (5) (8)). Elle devrait être accessible par les transports en commun ou prévoir un véhicule assigné (PWSA UK (5); *Tucson Residence Foundation*). Il est important de favoriser des emplacements qui pourront être occupés à long terme, considérant que les personnes présentant le SPW réagissent mal aux changements et aux déplacements (PWSA UK, 2016). Certains experts spécifient que les milieux de vie devraient être destinés uniquement aux personnes qui présentent le SPW (*Health and Human Services Commission* (2014); *Open Options UCP*) et contenir au minimum trois chambres (PWSA UK, 2016). Goff (1), pour sa part, estime qu'une résidence devrait pouvoir accueillir un maximum de six résidents, dans la mesure où accueillir plus de résidents signifie qu'il faut disposer davantage de personnel. Finalement, le milieu doit pouvoir offrir un espace adéquat réservé à l'exercice physique, avec une variété d'incitatifs et d'appareils (Goff (1); PWSA Australie (2)).

— Exemples de milieux de vie et d'offres de services —

Plusieurs établissements offrent des services de vie assistée (*Consensus Gretton PW Services; Health and Human Services Commission* (2014); *Interaction Accommodation Services; PWSA UK* (2016) (5) (6) (8); *Tucson Residence Foundation*) où les individus ont leur propre appartement tout en bénéficiant de la disponibilité d'un soutien, permettant ainsi un haut niveau d'autonomie. Aussi, plusieurs établissements offrent des services en foyers de groupe ou dans des unités spécialisées (Goff; *Health and Human Services Commission* (2014); *Hope Network*; Le Centre de ressources (CERES) Dombasle : Thuilleaux, 2012; *Tucson Residence Foundation*). La sécurité alimentaire y est assurée et des services sont offerts en fonction des besoins spécifiques des personnes qui présentent le SPW. Le *Consensus Gretton PW Services*, pour sa part, offre des cadres de vie résidentiels (chambres ou suites) avec ou sans soins infirmiers. D'autres établissements mettent l'accent sur des services résidentiels avec soins infirmiers pour les personnes dont les besoins sont principalement médicaux (*Health and Human Services Commission* (2014)). Il existe également des centres d'habitation subventionnés par l'État qui s'adressent aux personnes souffrant de problèmes médicaux et comportementaux (*Health and Human Services Commission* (2014)). Ces milieux hébergent plusieurs personnes ayant différents diagnostics.

Plus spécifiquement, en France, il existe plusieurs types de milieux de vie : le foyer normal (seul, en appartement partagé ou dans la famille, avec services d'accompagnement, de soin ou d'aide à domicile); le foyer d'hébergement (hébergement et entretien des travailleurs handicapés accueillis en établissement et services d'aide par le travail (ESAT)); le foyer occupationnel (FO) (animations quotidiennes, activités pour les résidents en fonction du handicap); le foyer d'accueil spécialisé (FAS) (logement permanent pour adultes lourdement handicapés physiquement ou mentalement avec dépendance totale ou partielle); et la maison d'accueil spécialisé (MAS) (accueil permanent, de jour ou temporaire pour les adultes) (PW France). Par ailleurs, il existe des offres de soutien, d'aide et de répit (*Consensus Gretton PW Services; Thuilleaux, 2012*) pour les familles. Un programme intensif de développement des compétences est offert par le « *Interaction Accommodation Services* » dans une optique d'intégration professionnelle. Dans la même lignée, des centres de jour offrent des formations et des occasions d'expériences professionnelles ou de bénévolat (éducation de base, art et artisanat, jardinage, etc.) (PWSA UK (3)).

4.5 > Offre de service et milieux de vie au Québec pour les adultes présentant le SPW

Afin de répondre à la troisième question d'évaluation, un questionnaire a été envoyé aux 22 CISSS et CIUSSS du Québec concernant les services offerts aux adultes présentant le SPW. De ce nombre, 12 ont répondu au sondage, pour un taux de participation de 54,5 %. Au total, 47 usagers présentant le SPW ont été répertoriés dans les 11 régions administratives couvertes par les 12 CISSS et CIUSSS interrogés. Le nombre d'usagers n'est pas connu pour une des organisations. Ce sont 36 % des usagers répertoriés qui vivent à domicile. Parmi ces organisations, une seule dispose d'un milieu résidentiel spécifiquement destiné à la clientèle adulte présentant le SPW, soit la RAC du CIUSSS de la Capitale-Nationale située dans Charlevoix. Le **tableau 4** présente le nombre d'usagers en fonction de leur milieu de vie.

Tableau 4 : Nombre d'usagers selon le milieu de vie

Organisation	Types de milieu de vie					Total
	À domicile	Ressource de type familial (RTF)	Ressource intermédiaire (RI)	Résidence à assistance continue (RAC)	Milieu non précisé	
> CIUSSS du Centre-Ouest-de-l'Île-de-Montréal	1	1	-	-	-	2
> CIUSSS de l'est-de-l'Île-de-Montréal	5	-	-	-	-	5
> CIUSSS de la Mauricie-et-du-Centre-du-Québec	-	2	1	-	-	3
> CISSS de la Montérégie-Ouest	4	2	3	1	-	10
> CISSS de Lanaudière	1	-	2	-	-	3
> CISSS de l'Outaouais	1	1	1	1 (en attente d'un lit)	-	3
> CISSS de Laval	2	1	-	-	1	4
> CIUSSS de l'Estrie-CHUS	-	-	-	-	-	-
> CISSS de l'Abitibi-Témiscamingue	1	1	-	-	-	2
> CISSS du Bas-Saint-Laurent	1	1	1	-	-	3
> CISSS de Chaudière-Appalaches	1	2	-	-	-	3
> CIUSSS de la Capitale-Nationale	-	-	1	8	-	9
TOTAL	17 (36 %)	11 (23 %)	9 (19 %)	10 (21 %)	1 (2 %)	47 (100 %)

Le **tableau 5** présente les types de services offerts dans les 12 CISSS et CIUSSS participants ainsi que les types d'intervenants impliqués dans la dispensation de ces services. Sept organisations offrent des services à domicile. Outre les services d'adaptation et de réadaptation qui se font en externe, les services à domicile incluent des services psychosociaux et des suivis avec un nutritionniste ou un diététicien. Des programmes ont également été développés, dont un programme d'insertion au travail incluant un suivi socioprofessionnel dans la communauté, un plateau de travail, un programme d'intégration résidentielle et un programme de soutien à la famille. Des services de centres d'activités de jour sont rapportés dans les CISSS de la Montérégie-Ouest et de Chaudière-Appalaches. Le CIUSSS de la Capitale-Nationale indique par ailleurs avoir un service de prise en charge des personnes sous curatelle privée et publique.

Tableau 5 : Types de services offerts et intervenants impliqués

Organisation	Types de services offerts	Intervenants impliqués
CIUSSS du Centre-Ouest-de-l'Île-de-Montréal	<ul style="list-style-type: none"> › Services d'adaptation/réadaptation › Services à domicile (suivi avec un diététicien) 	Physiothérapeute, ergothérapeute, kinésiologue, travailleur social (TS), technicien en éducation spécialisée (TES), diététicien
CIUSSS de l'Est-de-l'Île-de-Montréal	<ul style="list-style-type: none"> › Services à domicile (services psychosociaux) › Programme de soutien à la famille 	TS, TES
CIUSSS de la Mauricie-et-du-Centre-du-Québec	<ul style="list-style-type: none"> › Services d'adaptation/réadaptation › Intégration communautaire 	TES, ergothérapeute, psychoéducateur, éducateur en intégration travail et communautaire, médecin spécialiste
CISSS de la Montérégie-Ouest	<ul style="list-style-type: none"> › Centres d'activités de jour › Services à domicile › Programme d'intégration résidentielle et au travail 	TS, technicien en travail social (TTS), éducateur, infirmière
CISSS de Lanaudière	<ul style="list-style-type: none"> › Services à domicile 	Infirmière, inhalothérapeute, ergothérapeute, TES, TS, nutritionniste
CISSS de l'Outaouais	<ul style="list-style-type: none"> › Services à domicile (services psychosociaux) 	TS, psychoéducateur, nutritionniste, infirmière, TES
CISSS de Laval	<ul style="list-style-type: none"> › Suivi socioprofessionnel dans la communauté › Services spécialisés de 2^e ligne 	TES, TS, infirmière, nutritionniste, ergothérapeute
CIUSSS de l'Estrie-CHUS	<ul style="list-style-type: none"> › Services à domicile 	TES, TS, psychologue, psychoéducateur, ergothérapeute, infirmière clinicienne
CISSS de l'Abitibi-Témiscamingue	<ul style="list-style-type: none"> › Services d'adaptation et de réadaptation › Service d'intégration socioprofessionnelle et résidentielle 	TS, nutritionniste, auxiliaire en santé et services sociaux, préposé aux bénéficiaires, éducateur, psychoéducateur, ergothérapeute, orthophoniste
CISSS du Bas-Saint-Laurent	<ul style="list-style-type: none"> › Soutien à la participation du milieu › Centres d'activités de jours › Plateaux communautaires 	TES, psychoéducatrice, intervenants dans le milieu et centres d'activités de jours et/ou plateaux communautaires
CISSS de Chaudière-Appalaches	<ul style="list-style-type: none"> › Suivi psychosocial à domicile 	TS, TTS, éducatrice spécialisée (2 ^e ligne), psychologue
CIUSSS de la Capitale-Nationale	<ul style="list-style-type: none"> › Services communautaires › Services socioprofessionnels (plateau de travail) › Prise en charge des personnes sous curatelle privée et publique 	ASSS, TS, TES, psychoéducateur, infirmier, ergothérapeute, physiothérapeute, nutritionniste, psychiatre, endocrinologue, dentiste, optométriste, médecin de famille

Les **tableaux 6 et 7** présentent, respectivement, le nombre de services reçus par usager (sans égard au type d'intervenant) et les types d'intervenants impliqués. La majorité des usagers reçoit deux ou trois services et plus, et voit un éducateur spécialisé et un travailleur social. De façon générale, ces types d'intervenants accompagnent les usagers de façon continue, alors que les intervenants dispensant des services médicaux voient les usagers de manière ponctuelle. Il est possible de croire que davantage de services à plus de personnes présentant le SPW sont offerts, considérant la difficulté de recenser ces personnes et les services qu'ils reçoivent, tel que certains répondants le mentionnent.

Tableau 6 : Nombre de services reçus par usager

Nombre de services reçus	Nombre de personnes avec un diagnostic SPW
3 services et plus	21 (45 %)
2 services	18 (38 %)
1 service	7 (15 %)
Aucun service	1 (2 %)

Tableau 7 : Types d'intervenants et nombre d'usagers⁹

Types d'intervenants	Nombre d'usagers	Pourcentage
Éducateur spécialisé	35/46	76 %
Travailleur social	33/46	72 %
Technicien en travail social	10/46	22 %
Infirmière	26/46	56 %
Nutritionniste	19/46	41 %
Diététicien	2/46	4 %
Psychoéducateur	15/46	33 %
Auxiliaire aux services de santé et sociaux	11/46	24 %
Médecins spécialistes (psychiatre, endocrinologue)	10/46	22 %
Médecin de famille	9/46	19 %
Physiothérapeute	9/46	19 %
Optométriste	9/46	19 %
Ergothérapeute	7/46	15 %
Psychologue	4/46	9 %
Assistante en réadaptation	2/46	4 %
Inhalothérapeute	2/46	4 %
Préposé aux bénéficiaires	2/46	4 %

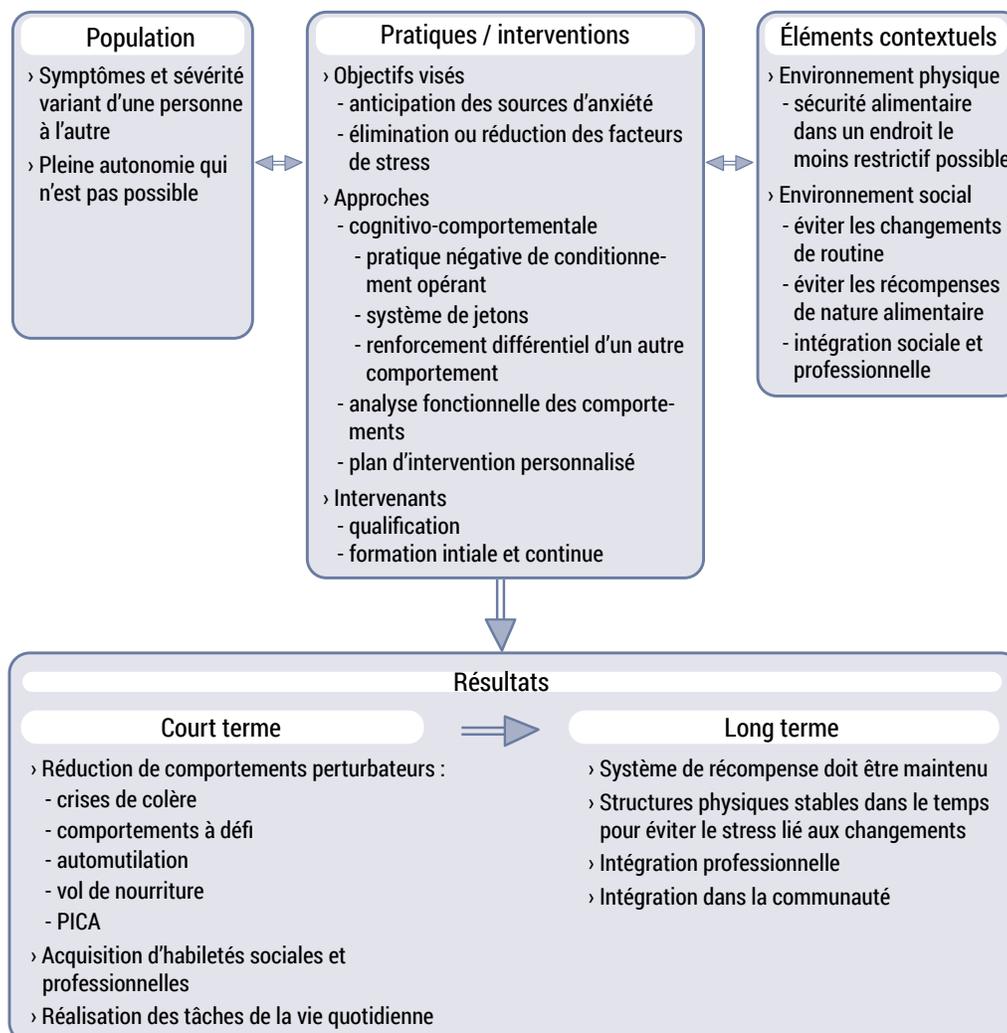
⁹ Dans ce tableau, le nombre d'usagers total est de 46, étant donné qu'il y a un usager qui ne reçoit aucun service.

À titre comparatif, 208 adultes présentant le SPW ont été répertoriés en France en 2016 (Prader-Willi France, 2016). De ce nombre, 46 % habitaient au domicile familial alors que 54 % vivaient dans un type d'hébergement indépendant de la famille (ex. : milieux protégés, appartement avec et sans accompagnement, etc.). De ces 208 adultes, 68 % avaient un suivi médical régulier par une équipe formée au SPW et 56 % bénéficiaient d'un suivi régulier avec un psychiatre ou un psychologue.

5 > SYNTHÈSE ET ANALYSE DES RÉSULTATS

L'ensemble des résultats a été synthétisé et analysé selon le cadre d'analyse proposé (**figure 2**). Dans ce cadre, les pratiques et les interventions sont en interrelation avec les caractéristiques de la population ciblée et les éléments contextuels. Les résultats obtenus à court et à long terme à la suite des interventions sont rapportés.

Figure 2 : Analyse des résultats selon le cadre d'analyse



Les symptômes des personnes présentant le SPW et leur sévérité se manifestant de façons bien différentes d'une personne à l'autre. Il importe de retenir que toute intervention doit être adaptée à la personne, à ses besoins et à ses capacités. Des « programmes dans les programmes » sont à privilégier, considérant que l'application d'un modèle unique d'intervention sans adaptation n'est pas optimale.

Une réflexion concernant la sécurité alimentaire, la gestion des risques et l'autonomie devrait se faire dans les milieux d'hébergement destinés aux adultes présentant le SPW. Les éléments contextuels ont un effet important sur la sécurité et le comportement de ces personnes. Les lieux physiques (ex. : dispositifs pour verrouiller et limiter l'accès à la nourriture) et l'usage d'approches restrictives permettent d'assurer la sécurité alimentaire sans pour autant exclure le droit des adultes présentant le SPW de vivre dans un endroit qui soit le moins restrictif possible.

Les personnes présentant le SPW réagissant mal aux changements de routine, il est important d'assurer un environnement stable. Malgré l'effet hautement renforçateur de la nourriture, plusieurs experts croient qu'elle ne devrait pas être utilisée comme une récompense. Bien que l'atteinte d'une pleine autonomie ne soit pas réalisable chez une personne qui présente le SPW, la plus grande autonomie possible doit être préconisée. En ce sens, l'intégration professionnelle, l'établissement de liens dans la communauté et la participation à des activités sont des éléments à prioriser et à favoriser. Toutefois, l'équilibre entre la sécurité alimentaire et la promotion de l'autonomie n'est pas évident à atteindre.

La nourriture et les changements de routine expliquent à eux seuls plusieurs problèmes de comportements chez les adultes présentant le SPW. Afin de prévenir les comportements indésirables, il est préférable d'anticiper ce qui peut être source d'anxiété afin de travailler à éliminer ou à réduire les potentiels facteurs de stress. Sur le plan des interventions, l'approche cognitivocomportementale déclinée sous différentes formes (pratique négative de conditionnement opérant, système de jetons, renforcement, etc.) est celle qui est la plus documentée dans la littérature. Par exemple, une pratique négative de conditionnement opérant a permis une diminution importante des comportements de PICA (sans disparaître complètement) chez une participante. Le renforcement différentiel d'un autre comportement a aussi montré des résultats intéressants pour diminuer des comportements d'automutilation, de vol de nourriture et favoriser l'acquisition d'habiletés sociales. Il semble également y avoir un consensus pour l'usage de stratégies comportementales positives auprès de la clientèle adulte présentant le SPW. Pour qu'un bon comportement perdure chez les adultes présentant le SPW, le système de récompense instauré doit être maintenu dans le temps. L'usage d'une récompense immédiate serait préférable à celui d'une récompense avec délai. Aussi, l'analyse fonctionnelle des comportements et la mise en place de plans d'intervention personnalisés semblent donner des résultats intéressants. L'usage d'une carte pour signaler des changements aurait aussi certains effets positifs, bien qu'il soit variable selon les individus. Toutefois, aucun résultat significatif auprès d'un nombre suffisant de participants n'est rapporté dans la littérature pour recommander l'application d'une approche en particulier. Les données recueillies proposent cependant des pistes d'intervention à tester auprès des adultes présentant le SPW.

Concernant les conditions à mettre en place dans un milieu résidentiel destiné à la clientèle adulte présentant le SPW, la qualification et une formation continue des membres du personnel semblent incontournables. Finalement, la mise en place de mécanismes de communication formels et informels entre les intervenants, les spécialistes de la santé, les résidents et les familles ou tuteurs est primordiale pour le bon fonctionnement d'une résidence destinée à cette clientèle.

Par ailleurs, un portrait des milieux de vie et de l'offre de service des CISSS et CIUSSS au Québec pour les adultes présentant le SPW a été amorcé. Dans les territoires des 12 CISSS et CIUSSS qui ont participé, un nombre relativement bas de cas a été déclaré, considérant que ce syndrome touche un individu sur 15 000 à 25 000, ce qui représenterait entre 320 à 530 cas dans la province. D'une part, il est possible que des personnes adultes présentant le SPW soient répertoriées sous le diagnostic de déficience intellectuelle. Cela pourrait s'expliquer par le fait que, dans le Système d'information des personnes ayant une déficience (SIPAD) et sur le système d'intégration CLSC (I-CLSC), il est difficile de classer les personnes avec un diagnostic de SPW dans une catégorie spécifique. D'autre part, il convient de souligner que les données répertoriées ne tiennent pas compte des enfants qui présentent le SPW. Concernant l'offre de services, 76 % des adultes présentant le SPW qui ont été répertoriés reçoivent des services dans leur milieu de vie. Des programmes d'intégration professionnelle et résidentielle ont été développés dans la plupart des établissements, et près de 67 % des clients participent à ces programmes. Quant aux professionnels qui interviennent le plus auprès de cette population, plus de 50 % des personnes recensées reçoivent les services d'un éducateur spécialisé, d'un travailleur social ou d'une infirmière.

5.1 › Forces et limites de cette démarche d'ETMI classique

Cette ETMI comporte certaines limites. Il existe peu de littérature scientifique sur le sujet des interventions psychosociales favorisant l'adaptation et la réadaptation des adultes présentant le SPW. Dans le contexte d'un syndrome dont les manifestations et les symptômes sont très variables d'une personne à l'autre, la généralisation des résultats est difficile. En raison de la rareté du SPW, les interventions qui ont été évaluées dans les études retenues l'ont été sur un petit nombre de participants, et plusieurs sont des études de cas. Ce type de devis n'est pas suffisamment robuste pour permettre l'élaboration de recommandations fortes concernant des interventions spécifiques à adopter. En conséquence, les interventions évaluées répertoriées ne fournissent pas de résultats concluants quant à l'usage d'une intervention en particulier. Aussi, les données issues de la littérature grise sont à utiliser avec prudence puisqu'elles n'ont pas fait l'objet d'évaluations. Finalement, des personnes travaillant dans les résidences d'hébergement destinées aux adultes présentant le SPW ou des experts du domaine auraient pu être consultés lors d'entrevues individuelles ou de groupes de discussion.

Parmi les forces de cette démarche d'ETMI, il y a le fait qu'il s'agit d'une revue systématique de la littérature. Cette démarche exhaustive, sans limites de temps, a permis de consulter l'ensemble de la littérature publiée sur le sujet pour une maladie génétique rare. Il s'agit, à notre connaissance, de la première démarche d'ETMI concernant des interventions psychosociales favorisant la réadaptation et l'adaptation des adultes présentant le SPW. Les résultats obtenus aideront considérablement à la mise à jour du programme-clientèle de la RAC du CIUSSS de la Capitale-Nationale destinée à cette clientèle. Aussi, les résultats obtenus démontrent la pertinence de développer davantage les connaissances sur le sujet, de documenter les différentes initiatives locales, d'évaluer les pratiques et de les faire rayonner. La rareté des résultats concernant l'adaptation et la réadaptation de la clientèle présentant le SPW vient valider le caractère innovant et unique de la RAC destinée aux adultes présentant le SPW, la seule au Québec. Les constats et recommandations issus de cette ETMI viennent souligner la pertinence de mettre à jour le programme-clientèle de la RAC et de faire rayonner ses pratiques ainsi que le savoir expérientiel.

6 > CONCLUSION

L'analyse de la littérature et des données expérientielles, appuyée par les échanges des membres du comité de suivi et du consensus établi, permet l'émission de constats qui conduiront à l'élaboration de certaines recommandations.

6.1 > Constats

— Pratiques et interventions psychosociales —

- › Des 10 interventions évaluées répertoriées dans la littérature scientifique, la majorité utilisent une approche cognitivocomportementale.
- › Les approches évaluées sont différentes (cognitivocomportementales, de renforcement, motivationnelles, d'analyse comportementale avec plan de soutien) et les composantes travaillées sont multiples (comportements à défi, crise de colère, PICA, vol de nourriture, automutilation, habiletés sociales et comportements prosociaux, activités de la vie quotidienne).
- › Les résultats des 10 interventions évaluées sont variables et non concluants.
- › Pour obtenir et conserver les comportements souhaités, il semble que les renforçateurs utilisés (système de jetons, cartes visuelles, etc.) ne puissent pas être retirés.
- › Les stratégies comportementales positives sont une avenue intéressante pour intervenir auprès des personnes présentant le SPW.
- › Les interventions doivent viser à prévenir et à éviter les troubles de comportement.
- › Il est important d'analyser et de comprendre les comportements et leur contexte.
- › La nourriture a un effet hautement renforçateur et représente une source de stress et d'anxiété.
- › Les programmes et les interventions doivent être adaptés aux besoins et aux particularités de chaque individu présentant le SPW : l'application d'un programme ou d'une intervention unique ne semble pas possible auprès de cette population, puisque les individus présentent de grandes différences entre eux.
- › L'acquisition d'une pleine autonomie (ne recevoir ni aide ni soutien) par une personne présentant le SPW ne semble pas possible, peu importe son profil. Bien que la situation puisse varier d'un individu à l'autre, la personne aura toujours besoin de services. Les capacités des personnes avec le SPW peuvent être surestimées, au détriment de leur santé et de leur bien-être.

— Conditions requises sur les plans clinique, organisationnel et architectural —

- › Les membres des équipes de travail et de gestion qui travaillent auprès des personnes présentant le SPW doivent être hautement qualifiés concernant la problématique spécifique du SPW (pas uniquement en déficience intellectuelle).
- › Le personnel en hébergement doit recevoir une formation spécifique au SPW (initiale et continue).
- › En hébergement, des professionnels expérimentés doivent être disponibles 24 heures sur 24 et 7 jours sur 7 pour offrir une assistance directe aux résidents en cas de besoin.
- › Les milieux d'hébergement doivent être adaptés à la condition des personnes présentant le SPW et assurer la sécurité alimentaire.
- › Les milieux d'hébergement devraient favoriser et faciliter les loisirs et les activités en petits groupes et en individuel.
- › Plusieurs associations sur le SPW sont très actives à travers le monde : il y a une volonté de réseauter, de documenter et de partager les informations concernant cette maladie génétique rare par le biais de la création d'associations.

6.2 > Recommandations pour la RAC destinée aux adultes présentant le SPW du CIUSSS de la Capitale-Nationale

— Pratiques et interventions psychosociales —

- › Selon la littérature grise et l'avis des experts membres du comité de suivi, l'approche d'analyse et d'intervention multimodale pour les stratégies d'intervention et la prévention de crise (AIMM) ainsi que la gestion du comportement en situation de crise (Intervention thérapeutique lors de conduites agressives (ITCA), OMEGA-plus) sont à privilégier auprès des adultes présentant le SPW.
- › Dans le but de prévenir et d'éviter les troubles de comportement, il est nécessaire d'analyser et de tenter de comprendre les comportements des résidents.
- › Pour le bien-être de la clientèle et compte tenu de l'effet hautement renforçateur de la nourriture chez les personnes présentant le SPW, l'usage de récompenses alimentaires est à éliminer graduellement. Cependant, la collation spéciale, qui n'est pas une récompense, pourrait être maintenue pour son caractère social.
- › L'utilisation d'un système de récompenses non alimentaires pour motiver et préserver un bon comportement devrait être favorisée et maintenue.
- › Bien que les résultats issus de la littérature ne soient pas généralisables et qu'il n'existe pas de programme unique, certaines des interventions et stratégies répertoriées pourraient être tentées, avec la consultation des intervenants du milieu, en tenant compte des caractéristiques de chaque individu présentant le SPW, de ses besoins et de ses capacités.

— Conditions requises sur les plans clinique, organisationnel et architectural —

- › Les membres de l'équipe de travail devraient être hautement qualifiés concernant la problématique spécifique du SPW. Une formation uniquement en déficience intellectuelle ne serait pas suffisante.
- › Tous les membres du personnel (clinique, de gestion et de soutien) devraient recevoir une formation initiale sur le SPW avant de travailler auprès de la clientèle, de même qu'une formation continue. Ces formations devraient porter sur :
 - › L'approche d'analyse et d'intervention multimodale pour les stratégies d'intervention et la prévention de crise (AIMM).
 - › La gestion du comportement en situation de crise (ITCA, OMEGA-plus).
 - › La nutrition, les diètes et la préparation des repas.
 - › Les droits, les responsabilités et les restrictions.
 - › Les problèmes de santé et médicaux spécifiques aux personnes présentant le SPW.
 - › Les besoins et les soutiens médicaux spécialisés.
- › Maintenir la disponibilité d'un professionnel expérimenté (membre d'un ordre professionnel) 24 heures sur 24 et 7 jours sur 7 pour donner de l'assistance directe aux résidents en cas de besoin.
- › Maintenir les services professionnels suivants : diététiste, psychoéducateur, travailleur social, infirmier, ergothérapeute et physiothérapeute.
- › Maintenir et augmenter le nombre d'heures allouées à la nutritionniste.
- › Les résidents pourraient recevoir les services d'un kinésologue dans le but de revoir les programmes d'exercices physiques en fonction de leurs besoins et de leurs particularités.

- › Maintenir les occasions ainsi que les lieux d'échanges et de soutien clinique formalisés pour les intervenants de la RAC, soit les rencontres clinico-administratives mensuelles.
- › Maintenir les échanges entre les éducateurs de la RAC lors du changement de quart de travail.
- › Maintenir l'aménagement adapté et permettant la sécurité alimentaire dans la RAC (avec les zones de cuisine et de stockage sécurisées ou inaccessibles).
- › Mettre en place des rencontres de collaboration interprofessionnelle.
- › Compte tenu du peu de littérature sur le sujet des interventions psychosociales et de la rareté des milieux d'hébergement uniquement destinés aux personnes présentant le SPW au Québec et ailleurs : documenter et évaluer les pratiques de la RAC du CIUSSS de la Capitale-Nationale destinée aux adultes présentant le SPW.
- › Faire la mise à jour du Programme-clientèle de la RAC du CIUSSS de la Capitale-Nationale destinée aux adultes présentant le SPW et développer une pratique de pointe.
- › Développer du contenu de formation appuyé par un « Programme-clientèle » à jour, la documentation, l'évaluation des pratiques et les connaissances des intervenants experts dans les milieux.
- › Compte tenu de l'existence de plusieurs associations sur le SPW à travers le monde et considérant qu'il s'agit d'une maladie génétique rare, ces regroupements pourraient être utilisés pour réseauter, partager de l'information et faire rayonner les pratiques adoptées localement.

Annexe 1 : Stratégie de recherche documentaire

Auteurs : Ève Bouhêlier, bibliothécaire, Mai 2019

1 > Recherche dans les bases de données

1.1 > Bases de données interrogées

1- Medline (Ovid)	4- Embase (Ovid)	6- Web of science
2- PsycINFO (Ovid)	5- ERIC (Ovid)	7- Pascal et Francis
3- Cinahl (Ebsco)		

1.2 > Date de la recherche : 12 juillet 2018.

1.3 > Plan de concepts

CONCEPT 1 Syndrome de Prader-Willi	CONCEPT 2 Adaptation / réadaptation	CONCEPT 3 Participation sociale
« Prader Willi » « Willi Prader » « Prader Labhart Willi » « Labhart Willi » « Prader Willi Fanconi » « Royer's syndrome »	« Rehabilitation » « Management » « Intervention » « Multidisciplinary program » « Psychosocial support » « Health planning guidelines »	« Autonomy » « Socialization » « Self-management » « Social adaptation » « Community participation » « Quality of life » « Daily living skills »

Concept 1 AND (concept 2 OR Concept 3)

1.4 > Limites et filtres

Type	Limite ou filtre
Années	Pas de limite
Langue	Pas de limite
Type de documents	

1.5 > Bilan des recherches

Base de données	Nombre de résultats
Medline (Ovid)	1077
PsycINFO (Ovid)	403
Cinahl (Ebsco)	574
Embase (Ovid)	1886
ERIC (Ovid)	102
Web of science	1540
Pascal et Francis	747
Total avant retrait des doublons	6329

Doublons retirés	2848
Références uniques	3481

1.6 > Stratégies de recherche

Base de données : Medline (Ovid)	Date de la recherche : 12 juillet 2018
----------------------------------	--

1	Prader-Willi Syndrome/
2	(((prader or labhart or fanconi) adj3 Willi) or royer* syndrome*).ti,ab.
3	1 or 2
4	rehabilitation/ or rehabilitation.fs. or psychotherapy/ or occupational therapy/ or behavior therapy/ or reinforcement, social/ or socio-environmental therapy/ or exp milieu therapy/ or exp social environment/ or patient education as topic/ or interdisciplinary communication/ or interprofessional relations/ or patient care team/ or risk management/ or risk reduction behavior/ or safety management/ or risk factors/ or risk-taking/ or paternalism/ or guidelines as topic/ or practice guidelines as topic/ or guideline.pt or practice guideline.pt or evidence-based practice/ or health planning guidelines/ or consensus/ or critical pathways/ or "Organization and Administration"/ or "Organization & Administration".fs or models, organizational/ or health services administration/ or Health planning/ or patient care planning/ or patient care management/ or comprehensive health care/ or delivery of health care/ or community health services/ or Institutionalization/ or deinstitutionalization/ or Residential facilities/ or Assisted living facilities/ or Group homes/ or Halfway houses/ or housing/ or Residence characteristics/ or Foster Home Care/ or public housing/
5	(((strateg* or program* or plan or plans or therapy or therapies or training or support* or instruct* or approach* or practice* or service* or care* or coach* or educat* or method* or assistance*) adj3 (social* or psychosocial* or sociopsychologic* or socio psychologic* or occupational* or behavio?r* or environment* or socioenvironment*)) or psychotherap* or psychoeducat* or sociotherap* or milieu therap* or therapeutic communit* or intervention* or (behavio?r* adj3 (modif* or problem*)) or multidisciplin* or multi disciplin* or interdisciplin* or inter disciplin* or multiprofessional* or multi professional* or interprofessional* or inter professional* or (risk* adj3 (taking or factor* or reduct*)) or paternalis* or rehab* or management or manage or managing or recommendation* or guidance* or best practice* or guideline* or guide line* or consensus or standard* or ((care* or service* or healthcare*) adj3 (plan* or program* or organis* or organiz* or model or models or deliver*)) or residential* or residence* or dwelling* or home* or housing* or apartment* or lodging* or institutionaliz* or institutionalis* or ((live* or living or life) adj3 (assist* or support* or supervis*))).ti,ab.
6	4 or 5
7	social behavior/ or social skills/ or social adjustment/ or interpersonal relations/ or socialization/ or community integration/ or exp community participation/ or exp activities of daily living/ or quality of life/ or exp freedom/ or self-management/ or self care/
8	(((social* or societ* or communit*) adj2 (transit* or capabilit* or capacit* or adapt* or involv* or relation* or skill* or abilit* or participa* or competen* or inclus* or includ* or insert* or interact* or adjust* or activit* or role*)) or ((live* or living or life) adj2 (communit* or satisf* or qualit* or meaningful* or societ* or social)) or (self adj2 (govern* or sufficien* or care* or determin* or support*)) or integration* or independ#n* or socializ* or socialis* or (interpersonal adj2 (relation* or skill*)) or well being or wellbeing or autonom* or freedom or empower* or (daily living adj2 activit*)).ti,ab.
9	7 or 8
10	3 and (6 or 9)

Base de données : PsycInfo (Ovid)	Date de la recherche : 12 juillet 2018
--	---

1	Prader-Willi Syndrome/
2	(((prader or labhart or fanconi) adj3 Willi) or royer* syndrome*).ti,ab.
3	1 or 2
4	rehabilitation/ or psychosocial rehabilitation/ or intervention/ or psychotherapy/ or occupational therapy/ or behavior therapy/ or behavior modification/ or social reinforcement/ or sociotherapy/ or milieu therapy/ or social environments/ or therapeutic community/ or social support/ or social programs/ or social skills training/ or human relations training/ or client education/ or psychoeducation/ or interdisciplinary Treatment Approach/ or multimodal treatment approach/ or risk management/ or risk factors/ or risk taking/ or paternalism/ or treatment guidelines/ or best practices/ or evidence based practice/ or professional standards/ or organizational structure/ or health care services/ or health care delivery/ or treatment planning/ or community services/ or integrated services/ or health care administration/ or Institutionalization/ or deinstitutionalization/ or residential care institutions/ or assisted living/ or group homes/ or halfway houses/ or housing/ or foster care/ or independent living programs/ or living arrangements/ or community facilities/
5	(((strateg* or program* or plan or plans or therapy or therapies or training or support* or instruct* or approach* or practice* or service* or care* or coach* or educat* or method* or assistance*) adj3 (social* or psychosocial* or sociopsychologic* or socio psychologic* or occupational* or behavio?r* or environment* or socioenvironment*)) or psychotherap* or psychoeducat* or sociotherap* or milieu therap* or therapeutic communit* or intervention* or (behavio?r* adj3 (modif* or problem*)) or multidisciplin* or multi disciplin* or interdisciplin* or inter disciplin* or multiprofessional* or multi professional* or interprofessional* or inter professional* or (risk* adj3 (taking or factor* or reduct*)) or paternalis* or rehab* or management or manage or managing or recommendation* or guidance* or best practice* or guideline* or guide line* or consensus or standard* or ((care* or service* or healthcare*) adj3 (plan* or program* or organis* or organiz* or model or models or deliver*)) or residential* or residence* or dwelling* or home* or housing* or apartment* or lodging* or institutionaliz* or institutionalis* or ((live* or living or life) adj3 (assist* or support* or supervis*))).ti,ab.
6	4 or 5
7	Social behavior/ or Social skills/ or Social adjustment/ or Interpersonal interaction/ or Socialization/ or social integration/ or Social interaction/ or Community involvement/ or Adaptive behavior/ or habilitation/ or Activities of daily living/ or Quality of life/ or Life satisfaction/ or Well being/ or Freedom/ or Self-management/ or Self-care skills/ or exp autonomy/ or empowerment/ or self-determination/
8	(((social* or societ* or communit*) adj2 (transit* or capabilit* or capacit* or adapt* or involv* or relation* or skill* or abilit* or participa* or competen* or inclus* or includ* or insert* or interact* or adjust* or activit* or role*)) or ((live* or living or life) adj2 (communit* or satisf* or qualit* or meaningful* or societ* or social)) or (self adj2 (govern* or sufficien* or care* or determin* or support*)) or integration* or independ#n* or socializ* or socialis* or (interpersonal adj2 (relation* or skill*)) or well being or wellbeing or autonom* or freedom or empower* or (daily living adj2 activit*)).ti,ab.
9	7 or 8
10	3 and (6 or 9)

Base de données : Cinahl (Ebsco)	Date de la recherche : 12 juillet 2018
---	---

1	(MH "Prader-Willi Syndrome")
2	Tl(((prader or labhart or fanconi) N2 Willi) or "royer* syndrome*") or AB(((prader or labhart or fanconi) N2 Willi) or "royer* syndrome*")
3	1 or 2
4	MH(Rehabilitation or Rehabilitation, psychosocial+ or Rehabilitation, community-based or Functional assessment or Psychotherapy or Occupational therapy or Behavior therapy or Behavior modification or Socioenvironmental therapy or Social environment or Support, psychosocial or Support groups or Social skills training or patient education or Multidisciplinary Care Team or Interprofessional Relations or risk management or risk taking behavior or paternalism or Practice guidelines or Consensus or Professional Practice, Evidence-Based or Occupational Therapy Practice, Evidence-Based or Occupational Therapy Practice, Research-Based or Occupational Therapy Practice or critical path health services administration or "Health and Welfare Planning" or health care delivery or patient care plans or patient care or community programs or Community Health Services or institutionalization or deinstitutionalization or residential facilities or residential care or halfway houses or housing or residence characteristics or foster home care)
5	PT (practice guidelines or standards or critical path)
6	Tl(((strateg* or program* or plan or plans or therapy or therapies or training or support* or instruct* or approach* or practice* or service* or care* or coach* or educat* or method* or assistance*) N2 (social* or psychosocial* or sociopsychologic* or "socio psychologic*" or occupational* or behavio#r* or environment* or socioenvironment*)) or psychotherap* or psychoeducat* or sociotherap* or milieu therap* or therapeutic communit* or intervention* or (behavio#r* N2 (modif* or problem*)) or multidisciplin* or "multi disciplin*" or interdisciplin* or "inter disciplin*" or multiprofessional* or "multi professional*" or interprofessional* or "inter professional*" or (risk* N2 (taking or factor* or reduct*)) or paternalis* or rehab* or management or manage or managing or recommendation* or guidance* or "best practice*" or guideline* or "guide line*" or consensus or standard* or ((care* or service* or healthcare*) N2 (plan* or program* or organis * or organiz* or model or models or deliver*)) or residential* or residence* or dwelling* or home* or housing* or apartment* or lodging* or institutionaliz* or institutionalis* or ((live* or living or life) N2 (assist* or support* or supervis*))) OR AB (((strateg* or program* or plan or plans or therapy or therapies or training or support* or instruct* or approach* or practice* or service* or care* or coach* or educat* or method* or assistance*) N2 (social* or psychosocial* or sociopsychologic* or "socio psychologic*" or occupational* or behavio#r* or environment* or socioenvironment*)) or psychotherap* or psychoeducat* or sociotherap* or milieu therap* or therapeutic communit* or intervention* or (behavio#r* N2 (modif* or problem*)) or multidisciplin* or "multi disciplin*" or interdisciplin* or "inter disciplin*" or multiprofessional* or "multi professional*" or interprofessional* or "inter professional*" or (risk* N2 (taking or factor* or reduct*)) or paternalis* or rehab* or management or manage or managing or recommendation* or guidance* or "best practice*" or guideline* or "guide line*" or consensus or standard* or ((care* or service* or healthcare*) N2 (plan* or program* or organis * or organiz* or model or models or deliver*)) or residential* or residence* or dwelling* or home* or housing* or apartment* or lodging* or institutionaliz* or institutionalis* or ((live* or living or life) N2 (assist* or support* or supervis*)))
7	4 or 5 or 6
8	MH(social behavior or social skills or social adjustment or interpersonal relations or socialization or community living+ or social participation or social inclusion or social attitudes or activities of daily living+ or quality of life or personal satisfaction+ or psychological well-being or freedom or self care or autonomy or empowerment)
9	Tl(((social* or society or communit*) N1 (transit* or capabilit* or capacit* or adapt* or involv* or relation* or skill* or abilit* or participa* or competen* or inclus* or includ* or insert* or interact* or adjust* or activit* or role*)) or ((live* or living or life) N1 (communit* or satisf* or qualit* or meaningful* or societ* or social)) or (self N1 (govern* or sufficien* or care* or determin* or support*)) or integration* or independ?n* or socializ* or socialis* or (interpersonal N1 (relation* or skill*)) or "well being" or wellbeing or autonom* or freedom or empower* or ("daily living" N1 activit*)) OR AB (((social* or society or communit*) N1 (transit* or capabilit* or capacit* or adapt* or involv* or relation* or skill* or abilit* or participa* or competen* or inclus* or includ* or insert* or interact* or adjust* or activit* or role*)) or ((live* or living or life) N1 (communit* or satisf* or qualit* or meaningful* or societ* or social)) or (self N1 (govern* or sufficien* or care* or determin* or support*)) or integration* or independ?n* or socializ* or socialis* or (interpersonal N1 (relation* or skill*)) or "well being" or wellbeing or autonom* or freedom or empower* or ("daily living" N1 activit*))
10	8 or 9
11	3 and (7 or 10)

Base de données : Embase (Ovid)	Date de la recherche : 12 juillet 2018
--	---

1	Prader-Willi Syndrome/
2	(((prader or labhart or fanconi) adj3 Willi) or royer* syndrome*).ti,ab.
3	1 or 2
4	rehabilitation/ OR psychosocial rehabilitation/ OR community based rehabilitation/ OR functional assessment/ OR psychotherapy/ OR occupational therapy/ OR behavior therapy/ OR behavior modification/ OR sociotherapy/ or milieu therapy/ or therapeutic community/ OR social environment/ or psychosocial environment/ OR social support/ OR psychosocial care/ OR patient education/ OR interdisciplinary communication/ Or risk management/ OR risk reduction/ OR risk factor/ OR high risk behavior/ OR paternalism/ OR practice guideline/ or evidence based practice/ OR consensus development/ OR good clinical practice/ OR clinical pathway/ Or "organization and management " / OR health care organization/ OR health service/ or health care management/ OR patient care/ or patient care planning/ or health care planning/ or health care delivery/ or community care/ OR deinstitutionalization/ OR institutionalization/ or residential care/ OR residential home/ or assisted living facility/ OR halfway house/ OR housing/ OR foster care/
5	(((strateg* or program* or plan or plans or therapy or therapies or training or support* or instruct* or approach* or practice* or service* or care* or coach* or educat* or method* or assistance*) adj3 (social* or psychosocial* or sociopsychologic* or socio psychologic* or occupational* or behavio?r* or environment* or socioenvironment*)) or psychotherap* or psychoeducat* or sociotherap* or milieu therap* or therapeutic communit* or intervention* or (behavio?r* adj3 (modif* or problem*)) or multidisciplin* or multi disciplin* or interdisciplin* or inter disciplin* or multiprofessional* or multi professional* or interprofessional* or inter professional* or (risk* adj3 (taking or factor* or reduct*)) or paternalis* or rehab* or management or manage or managing or recommendation* or guidance* or best practice* or guideline* or guide line* or consensus or standard* or ((care* or service* or healthcare*) adj3 (plan* or program* or organis* or organiz* or model or models or deliver*)) or residential* or residence* or dwelling* or home* or housing* or apartment* or lodging* or institutionaliz* or institutionalis* or ((live* or living or life) adj3 (assist* or support* or supervis*))).ti,ab.
6	4 or 5
7	social behavior/ OR social competence/ OR social adaptation/ OR human relation/ OR socialization/ or community integration/ OR community participation/ OR social interaction/ OR social participation/ or community living/ OR adaptive behavior/ OR social attitude/ OR daily life activity/ OR quality of life/ OR life satisfaction/ OR wellbeing/ or psychological well-being/ OR freedom/ OR self care/ or personal autonomy/ OR empowerment/ or independent living/
8	(((social* or societ* or communit*) adj2 (transit* or capabilit* or capacit* or adapt* or involv* or relation* or skill* or abilit* or participa* or competen* or inclus* or includ* or insert* or interact* or adjust* or activit* or role*)) or ((live* or living or life) adj2 (communit* or satisf* or qualit* or meaningful* or societ* or social)) or (self adj2 (govern* or sufficien* or care* or determin* or support*)) or integration* or independ#n* or socializ* or socialis* or (interpersonal adj2 (relation* or skill*)) or well being or wellbeing or autonom* or freedom or empower* or (daily living adj2 activit*)).ti,ab.
9	7 or 8
10	3 and (6 or 9)

Base de données : Eric (Ovid)	Date de la recherche : 12 juillet 2018
--------------------------------------	---

1	(((prader or labhart or fanconi) adj3 Willi) or royer* syndrome*).ti,ab.
2	Rehabilitation/ or rehabilitation programs/ or intervention/ or psychotherapy/ or occupational therapy/ or behavior modification/ or social reinforcement/ or milieu therapy/ or social environment/ or community based instruction/ or Social support groups/ or self help programs/ or patient education/ or interdisciplinary approach/ or interprofessional relationship/ or risk management/ or guidelines/ or standards/ or best practices/ or evidence based practice/ or community health services/ or health services/ or residential institutions/ or residential care/ or residential programs/ or group homes/ or housing/ or foster care/ or public housing/
3	(((strateg* or program* or plan or plans or therapy or therapies or training or support* or instruct* or approach* or practice* or service* or care* or coach* or educat* or method* or assistance*) adj3 (social* or psychosocial* or sociopsychologic* or socio psychologic* or occupational* or behavio?r* or environment* or socioenvironment*)) or psychotherap* or psychoeducat* or sociotherap* or milieu therap* or therapeutic communit* or intervention* or (behavio?r* adj3 (modif* or problem*)) or multidisciplin* or multi disciplin* or interdisciplin* or inter disciplin* or multiprofessional* or multi professional* or interprofessional* or inter professional* or (risk* adj3 (taking or factor* or reduct*)) or paternalis* or rehab* or management or manage or managing or recommendation* or guidance* or best practice* or guideline* or guide line* or consensus or standard* or ((care* or service* or healthcare*) adj3 (plan* or program* or organis* or organiz* or model or models or deliver*)) or residential* or residence* or dwelling* or home* or housing* or apartment* or lodging* or institutionaliz* or institutionalis* or ((live* or living or life) adj3 (assist* or support* or supervis*))).ti,ab.
4	2 or 3
5	Social behavior/ or social adjustment/ or interpersonal relationship/ or interpersonal competence/ or socialization/ or community involvement/ or social integration/ or inclusion/ or "normalization (disabilities) "/ or social development/ or social life/ or quality of life/ or life satisfaction/ or wellness/ or well being/ or daily living skills/ or self determination/ or empowerment/ or independent living/ or freedom/ or self management/ or personal autonomy/
6	(((social* or societ* or communit*) adj2 (transit* or capabilit* or capacit* or adapt* or involv* or relation* or skill* or abilit* or participa* or competen* or inclus* or includ* or insert* or interact* or adjust* or activit* or role*)) or ((live* or living or life) adj2 (communit* or satisf* or qualit* or meaningful* or societ* or social)) or (self adj2 (govern* or sufficien* or care* or determin* or support*)) or integration* or independ#n* or socializ* or socialis* or (interpersonal adj2 (relation* or skill*)) or well being or wellbeing or autonom* or freedom or empower* or (daily living adj2 activit*)).ti,ab.
9	5 or 6
10	1 and (4 or 7)

Base de données : Web of Science	Date de la recherche : 12 juillet 2018
---	---

1	TS=(((prader* OR labhart* OR fanconi*) NEAR/2 willi*) OR "royer* syndrome*")
2	TS=(((strateg* or program* or plan or plans or therapy or therapies or training or support* or instruct* or approach* or practice* or service* or care* or coach* or educat* or method* or assistance*) NEAR/2 (social* or psychosocial* or sociopsychologic* or "socio psychologic*" or occupational* or behavio\$r* or environment* or socioenvironment*)) or psychotherap* or psychoeducat* or sociotherap* or milieu therap* or therapeutic communit* or intervention* or (behavio\$r* NEAR/2 (modif*or problem*)) or multidisciplin* or "multi disciplin*" or interdisciplin* or "inter disciplin*" or multiprofessional* or "multi professional*" or interprofessional* or "inter professional*" or (risk* NEAR/2 (taking or factor* or reduct*)) or paternalis* or rehab* or management or manage or managing or recommendation* or guidance* or "best practice*" or guideline* or "guide line*" or consensus or standard* or ((care* or service* or healthcare*) NEAR/2 (plan* or program* or organis * or organiz* or model or models or deliver*)) or residential* or residence* or dwelling* or home* or housing* or apartment* or lodging* or institutionaliz* or institutionalis* or ((live* or living or life) NEAR/2 (assist* or support* or supervis*)))
3	TS=(((social* or societ* or communit*) NEAR/1 (transit* or capabilit* or capacit* or adapt* or involv* or relation* or skill* or abilit* or participa* or competen* or inclus* or includ* or insert* or interact* or adjust* or activit* or role*)) or ((live* or living or life) NEAR/1 (communit* or satisf* or qualit* or meaningful* or societ* or social)) or (self NEAR/1 (govern* or sufficien* or care* or determin* or support*)) or integration* or independ?n* or socializ* or socialis* or (interpersonal NEAR/1 (relation* or skill*)) or "well being" or well-being or autonom* or freedom or empower* or ("daily living" NEAR/1 activit*))
4	1 and (2 or 3)

Base de données : Pascal et Francis	Date de la recherche : 12 juillet 2018
--	---

1	"Prader Labhart Willi syndrome" OR "Syndrome de Prader Labhart Willi"
2	(title.*:(("prader willi"~3 or "labhart willi"~3 or "fanconi willi"~3 or "Royer~ syndrome"))) OR (abstract.*:(("prader willi"~3 or "labhart willi"~3 or "fanconi willi"~3 or "Royer~ syndrome")))
3	1 or 2
4	("Réhabilitation" OR "Rehabilitation") OR ("Psychothérapie" OR "Psychotherapy") OR ("Ergotherapie" OR "Occupational therapy") OR ("Thérapie comportementale" OR "Behavior therapy") OR ("Modification du comportement" OR "Behavior Modification") OR ("Sociothérapie" OR "Sociotherapy") OR ("Environnement social" OR "Social environment" OR "Contexte social" OR "Milieu social" OR "Stimulus social") OR ("Soutien social" OR "Support social" OR "Social support") OR ("Entraînement aux habiletés sociales" OR "Social skills training") OR ("Education du patient" OR "Patient education" OR "Education du malade" OR "Education thérapeutique") OR ("Interdisciplinarité" OR "Interdisciplinary Approach") OR ("Interdisciplinary relation" OR "Relation interdisciplinaire") OR ("Interdisciplinaire" OR "Interdisciplinary field" OR "Interdisciplinarité") OR ("Interprofessional relation" OR "Relation interprofessionnelle") OR ("Multidisciplinaire" OR "Multidisciplinary") OR ("Gestion du risque" OR "Risk management" OR "Prévention risque" OR "Gestion risque") OR ("Prise de risque" OR "Risk Taking") OR ("Comportement à risque" OR "Risk behaviour") OR ("Paternalism" OR "Paternalisme") OR ("Norme" OR "Standards") OR ("Consensus") OR ("Pratique basée sur des preuves" OR "Pratique basée sur les preuves" OR "Evidence-based practice" OR "Médecine factuelle" OR "Evidence-based medicine" OR "Médecine basée sur des preuves" OR "Evidence based medicine" OR "Niveau preuve" OR "Level of evidence") OR ("Chemin critique" OR "Critical path") OR ("Critical path method" OR "Méthode chemin critique" OR "CPM(méthode)") OR ("Community health" OR "Santé communautaire") OR ("Organizational structure" OR "Structure organisationnelle" OR "Organisation structure" OR "Organization structure" OR "Structure de l'organisation" OR "Structure organisation") OR ("Plan traitement" OR "Treatment planning") OR ("Health service" OR "Service santé") OR ("Institutionalization" OR "Institutionnalisation" OR "Institutional placement" OR "Institutionnalisation" OR "Placement institution") OR ("Deinstitutionalization" OR "Désinstitutionnalisation" OR "Desinstitutionalization") OR ("Residential treatment" OR "Traitement résidentiel") OR ("Halfway Care" OR "Semi liberté") OR ("Foyer semiliberté" OR "Halfway house") OR ("Housing" OR "Logement habitation" OR "Local habitation" OR "Habitation") OR ("Foster Care" OR "Placement familial") OR ("Foster home" OR "Foyer d'accueil" OR "Maison d'accueil") OR ("Apartment houses" OR "Maison habitation") OR ("Apartment" OR "Appartement") OR ("Logement public" OR "Public housing")
5	(title.*:(strategy or strategie* or program* or plan or plans or therapy or therapie* or training or formation* or support* or instruct* or approach* or approche* or practice* or pratique* or service* or care* or soin* or coach* or educat* or method* or assistance) AND title.*:(global* or social* or sociopsycholog* or "socio psychological" or "socio psychologique" or psychosocial* or occupational* or ergotherapie* or behavior* or behaviour* or comportement* or environment* or environnement* or socioenvironment* or "socio environnement" or "socio environnements"))
6	(abstract.*:(strategy or strategie* or program* or plan or plans or therapy or therapie* or training or formation* or support* or instruct* or approach* or approche* or practice* or pratique* or service* or care* or soin* or coach* or educat* or method* or assistance) AND abstract.*:(global* or social* or sociopsycholog* or "socio psychological" or "socio psychologique" or psychosocial* or occupational* or ergotherapie* or behavior* or behaviour* or comportement* or environment* or environnement* or socioenvironment* or "socio environnement" or "socio environnements"))
7	title.*:(multidisciplin* or "multi disciplin" or "multi disciplinary" or "multi disciplinaire" or interdisciplin* or "inter disciplin" or "inter disciplinary" or "inter disciplinaire" or multiprofession* or "multi professional" or "multi professionnel" or interprofession* or "inter professional" or "inter professionnel" or pluridisciplin* or "pluri disciplin" or "pluri disciplinary" or "pluri disciplinaire" or psychotherap* or psychoeducat* or sciotherap* or "milieu therapy" or "therapeutic community" or "communauté thérapeutique" or "communautés thérapeutiques" or intervention* or rehab* or reinsertion* or readapt* or management or manage or managing or "prise en charge" or recommandation* or guidance* or "best practice" or "best practices" or "meilleure pratique" or "meilleures pratiques" or guideline* or "guide line" or "guide lines" or "ligne directrice" or "lignes directrices" or "guides de pratique" or "guide de pratique" or consensus or standard* or directive*) or (title.*:(behavior* or behaviour* or comportement*) AND title.*:(modif* or problem*)) or (title.*:(risk* or risqu*) AND title.*:(taking or prise* or factor* or facteur* or reduction*)) or (title.*:(paternalis*)) or (title.*:(care* or soin* or service* or healthcare*) AND title.*:(plan* or program* or organization* or organisation* or model* or deliver*)) or (title.*:(residential* OR residentiel* OR residence* OR dwelling* OR habitation* OR home* OR housing* OR maison* OR apartment* OR appartement* OR lodging* OR logement* OR institutionaliz* or institutionalis* OR institutionnalis* OR deinstitutionaliz* OR deinstitutionnalis* OR désinstitutionnalis*) or (title.*:(live* or living or life or vie*) AND title.*:(assist* or support* or supervis*))

8	<p>(abstract.*:(multidisciplin* or "multi disciplin" or "multi disciplinary" or "multi disciplinaire" or interdisciplin* or "inter disciplin" or "inter disciplinary" or "inter disciplinaire" or multiprofession* or "multi professional" or "multi professionnel" or interprofession* or "inter professional" or "inter professionnel" or pluridisciplin* or "pluri disciplin" or "pluri disciplinary" or "pluri disciplinaire" or psychotherap* or psychoeducat* or scociotherap* or "milieu therapy" or "therapeutic community" or "communauté thérapeutique" or "communautés thérapeutiques" or intervention* or rehab* or reinsertion* or readapt* or management or manage or managing or "prise en charge" or recommandation* or guidance* or "best practice" or "best practices" or "meilleure pratique" or "meilleures pratiques" or guideline* or "guide line" or "guide lines" or "ligne directrice" or "lignes directrices" or "guides de pratique" or "guide de pratique" or consensus or standard* or directive*)) or (abstract.*:(behavior* or behaviour* or comportement*) AND abstract.*:(modif* or problem*)) or (abstract.*:(risk* or risqu*) AND abstract.*:(taking or prise* or factor* or facteur* or reduction*)) or (abstract.*:(paternalis*)) or (abstract.*:(care* or soin* or service* or healthcare*) AND abstract.*:(plan* or program* or organization* or organisation* or model* or deliver*)) or (abstract.*:(residential* OR residential* OR residence* OR dwelling* OR habitation* OR home* OR housing* OR maison* OR apartment* OR appartement* OR lodging* OR logement* OR institutionaliz* or institutionalis* OR institutionnalis* OR deinstitutionaliz* OR deinstitutionalis* OR désinstitutionnalis*)) or (abstract.*:(live* or living or life or vie*) AND abstract.*:(assist* or support* or supervis*))</p>
9	<p>4 or 5 or 6 or 7 or 8</p>
10	<p>("Comportement social" OR "Social behavior") OR ("Adaptation sociale" OR "Social adjustment" OR "Social adaptation") OR ("Relation interpersonnelle" OR "Interpersonal relation") OR ("Socialisation" OR "Socialization") OR ("Participation communautaire" OR "Community participation") OR ("Vie quotidienne" OR "Daily living") OR ("Qualité de vie" OR "Quality of life") OR ("Liberté" OR "Freedom ") OR ("Autogestion" OR "Self management" OR "Self-management") OR ("Interaction sociale" OR "Social interaction") OR ("Comportement adaptatif" OR "Adaptive behavior" OR "Adaptive behaviour") OR ("Bien-être psychologique" OR "Bien être psychologique" OR "Psychological well-being" OR "Psychological wellbeing" OR "Psychological well being") OR ("Bien-être social" OR "Social well-being" OR "Social wellbeing" OR "Social well being") OR ("Autonomie" OR "Autonomy") OR ("Prise pouvoir" OR "Empowerment") OR ("Autodétermination" OR "Self determination") OR ("Participation sociale" OR "Social participation") OR ("Attitude sociale" OR "Social attitude" OR "Social attitudes") OR ("Human Relation" OR "Relation humaine")</p>
11	<p>(title.*:(social* or societ* or communit* or communaut* or collectivité*) AND title.*:(transit* or capabilit* or capacit* or adapt* or involv* or evolu* or relation* or skill* or connaissance* or ability or abilities or habileté*or participa* or competen* or inclus* or includ* or insertion*or interact* or adjust* or ajustement* or activity or activities or activité* or role or roles)) OR (title.*:(live* or living or life or vie*) AND title.*:(community or communauté* or satisfaction* or qualit* or meaningful* or significat* or societ* or social*)) OR (title.*:(self) AND title.*:(govern* or sufficien* or care* or determin* or support*)) OR (title.*:(autogestion or autodétermination or autosuffisance or integration* or independen* or independan* or socializ* or socialis* or "well being" or wellbeing or "bien être" or autonom* or freedom or liberté* or empower* or "mobilisation de soi" or "daily living activity" or "daily living activities" or "activité de la vie quotidienne" or "activités de la vie quotidienne")) OR (title.*:(interpersonal or interpersonnel*) AND title.*:(relation* or skill*or ability or abilities or competence* or aptitude* or habileté*))</p>
12	<p>(abstract.*:(social* or societ* or communit* or communaut* or collectivité*) AND abstract.*:(transit* or capabilit* or capacit* or adapt* or involv* or evolu* or relation* or skill* or connaissance* or ability or abilities or habileté*or participa* or competen* or inclus* or includ* or insertion*or interact* or adjust* or ajustement* or activity or activities or activité* or role or roles)) OR (abstract.*:(live* or living or life or vie*) AND abstract.*:(community or communauté* or satisfaction* or qualit* or meaningful* or significat* or societ* or social*)) OR (abstract.*:(self) AND abstract.*:(govern* or sufficien* or care* or determin* or support*)) OR (abstract.*:(autogestion or autodétermination or autosuffisance or integration* or independen* or independan* or socializ* or socialis* or "well being" or wellbeing or "bien être" or autonom* or freedom or liberté* or empower* or "mobilisation de soi" or "daily living activity" or "daily living activities" or "activité de la vie quotidienne" or "activités de la vie quotidienne")) OR (abstract.*:(interpersonal or interpersonnel*) AND abstract.*:(relation* or skill*or ability or abilities or competence* or aptitude* or habileté*))</p>
13	<p>10 or 11 or 12</p>
14	<p>3 and (9 or 13)</p>

2 › Recherche de la littérature grise

2.1 › Ressources interrogées

- › 32 sites Web
- › Google

2.2 › Date de la recherche

La recherche a été effectuée du 5 au 22 octobre 2018.

2.3 › Bilan des recherches

Ressources	Nombre de résultats potentiellement pertinents
Sites Web, catalogues et autres ressources	88
Total avant retrait des doublons	88
Doublons retirés	3
Références uniques	85

Annexe 2 : Questionnaire

Sondage auprès des CISSS et des CIUSSS du Québec sur la clientèle présentant le syndrome de Prader-Willi desservie dans chacun des territoires, leurs milieux de vie et les services qui leurs sont offerts

Le syndrome de Prader-Willi (SPW) a été décrit pour la première fois en 1956 par les médecins suisses A. Prader, H. Willi et A. Labhart. Il s'agit d'une maladie génétique qui affecte une personne sur 15 à 25 000 naissances (Source : *American Academy of Pediatrics* (2011). *Clinical Report – Health Supervision for Children With Prader-Willi Syndrome*).

Bien que la sévérité des manifestations de cette maladie génétique puisse varier d'une personne à l'autre, les personnes présentant le SPW ont des caractéristiques observables et ce, depuis la naissance : traits morphologiques (petites mains, petits pieds), troubles alimentaires (hyperphagie entraînant l'obésité et d'autres complications), perturbation de la croissance ainsi que des troubles de comportement et d'apprentissage. À l'âge adulte, un cadre de vie adapté peut permettre aux personnes atteintes d'accéder à une certaine autonomie. Cependant, l'alimentation demeure problématique tout au long de la vie (Source : <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/PraderWilli-FRfrPub139.pdf>).

Depuis juin 2011, une résidence à assistance continue située dans la région de Charlevoix est dédiée à la clientèle présentant le SPW. Des travaux sont en cours pour actualiser son offre de services. Pour ce faire, un sondage est mené pour établir un portrait de cette clientèle au Québec, leurs milieux de vie et les services qui leurs sont offerts. En répondant à ce sondage, vous aiderez à connaître les options disponibles dans les CISSS et CIUSSS du Québec.

1. Identification du répondant

Titre / Fonction du répondant :

CIUSSS / CISSS :

Direction :

Programme :

2. Combien de personnes adultes (18 ans et plus) présentant un diagnostic de SPW sont recensées sur votre territoire (qu'elles reçoivent des services ou non)?

3. Pour chacune des personnes présentant un diagnostic de SPW sur votre territoire (question précédente), veuillez indiquer le milieu de vie :

	nb. de personnes	
› À domicile, avec leur famille	_____	_____
› À domicile, dans un logement autonome	_____	_____
› En ressource de type familiale (RTF)	_____	_____
› En ressource intermédiaire (RI)	_____	_____

	nb. de personnes
› En ressource à assistance continue (RAC)	_____
› En CHSLD	_____
› Autre (spécifiez)	_____

4. Comptez-vous sur votre territoire un (des) milieu(x) résidentiel(s) spécifiquement dédié(s) à la clientèle adulte présentant le SPW?

OUI NON

› Si vous avez répondu « oui », veuillez décrire ce(s) milieu(x)

5. Quels sont les services offerts aux personnes présentant le SPW ? Veuillez préciser dans quels milieux ces services sont offerts (ex. à domicile, en RI, etc.)

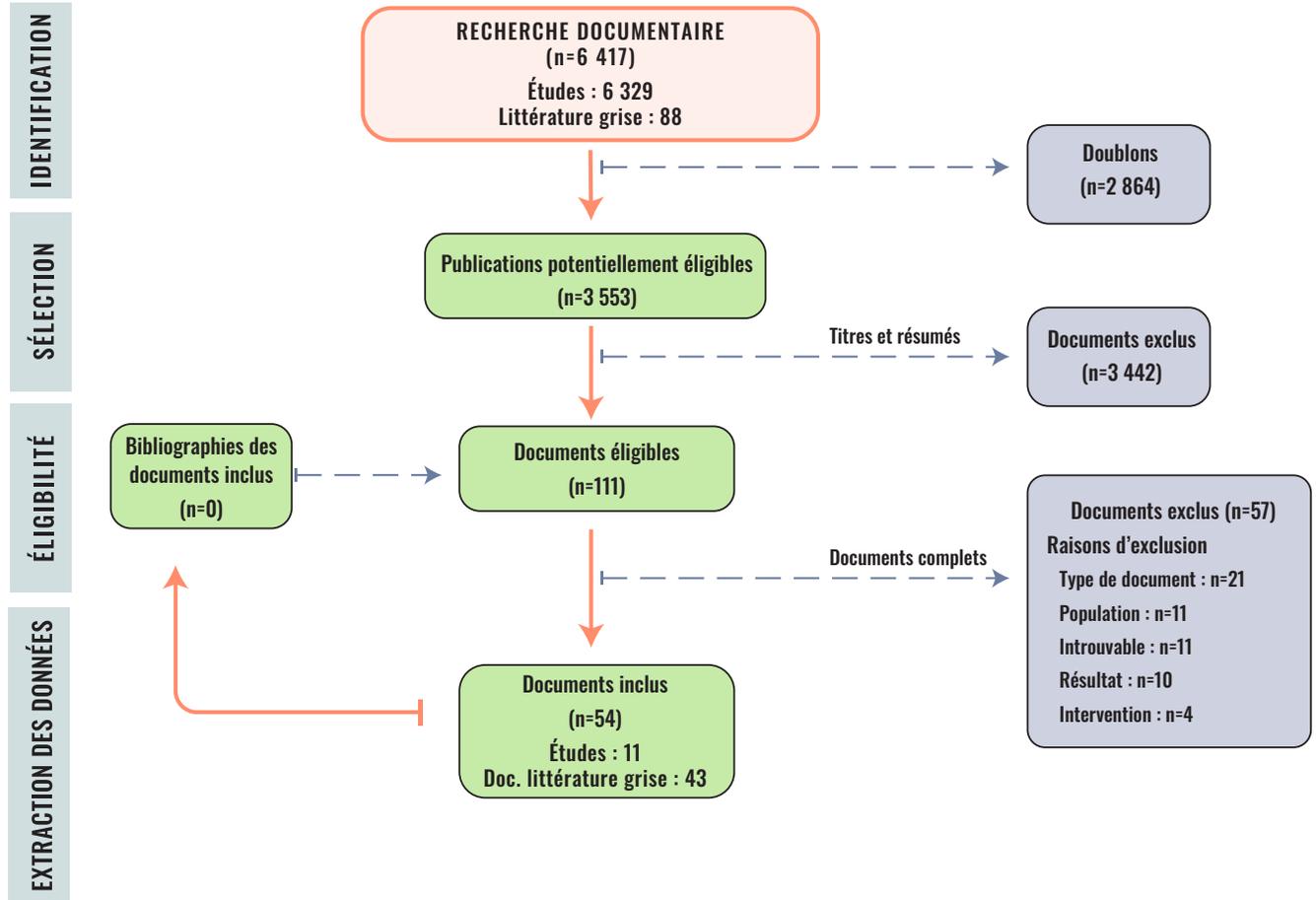
6. Quels sont les intervenants impliqués dans l'offre de service aux personnes présentant le SPW? Veuillez préciser les disciplines (ex. : TES, travailleur social, nutritionniste, auxiliaire en santé et en services sociaux, etc.) et dans quels milieux ces professionnels interviennent (ex. à domicile, en RI, etc.)

*** Pour toutes questions concernant ce sondage, veuillez communiquer avec madame Isabelle Beaumier, professionnelle en ETMI au CIUSSS de la Capitale-Nationale :

Par courriel : isabelle.beaumier.ciusscscn@ssss.gouv.qc.ca

Par téléphone : 418 529-9141, poste 3422

Annexe 3 : Schéma de sélection des documents



Annexe 4 : Extraction des données issues des études scientifiques

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
Bull 2017 Royaume-Uni	<p>↓ et prévenir les crises de colère en signalant les changements de routine (changements aux attentes).</p> <p>Développer et piloter une intervention comportementale conduite par l'intervenant dans le but de réduire la fréquence et la sévérité des crises comportementales occasionnées par des changements de routines, de perspectives et de plans.</p> <p>Quasi expérimentale</p> <p>n=12 individus avec SPW hébergés dont 6 adultes * résultats retenus seulement pour les 6 adultes</p>	<p>Intervention comportementale avec signalement</p> <p>Si un changement de routine se prépare, le parent ou l'intervenant présente une carte à la personne présentant le SPW en disant : « cette image signifie que quelque chose de différent de ce qui était prévu arrivera ».</p> <p>1. Créer une carte (signal visuel) qui sera présentée avec la phrase « cette image indique que quelque chose d'imprévu va se produire » (signal verbal). Carte et phrase seront utilisées lors d'un changement de routine.</p> <p>2. Crises comportementales notées dans le journal de comportement avant l'intervention par les intervenants.</p> <p>3. Enseignement procédure de signal : participants participent à deux jeux de table selon une routine établie</p> <ul style="list-style-type: none"> > chaque jeu utilisé 30 min avec succession en alternance de périodes de 5 min où les routines sont maintenues et avec un changement de routine précédé du signal (carte + phrase). > Intervenant impose changements avec intensité variable. <p>4. 1^{er} semaine : intervenants imposent une fois/deux jours changements délibérés qui entraînent une crise comportementale. Ces changements sont précédés des signaux visuel et verbal (carte + phrase).</p> <p>5. 2^e semaine : en plus des changements imposés délibérément, signal utilisé lorsque changements naturels. Individus félicités si aucune crise ne survient à la suite du changement.</p> <p>6. Trois types d'observation réalisée à partir des vidéos :</p> <ul style="list-style-type: none"> > routine sans changement > routine avec changement sans utilisation du signal > routine avec changement + signal 	<p>Mesures de crises comportementales :</p> <p>Nombre de crises</p> <p>Durée des crises</p> <p>4 semaines avant</p> <p>2 semaines pendant intervention</p> <p>2 semaines post intervention</p> <p>Outils :</p> <ul style="list-style-type: none"> > Journal de comportements (rempli par les intervenants) > Observation (vidéo dans l'environnement naturel) > Entrevues qualitatives 	<p>Pour les 6 adultes ayant subi l'intervention</p> <p>↓ de la durée des crises comportementales chez les 3 adultes pour lesquels la durée des crises a été mesurée lorsque le signal était utilisé.</p> <p>Chez les 5 adultes pour lesquels le nombre de crises a été mesuré, 3 ont montré une ↓, 1 est resté au même niveau et 1 a vu une ↑ du nombre de crises.</p> <p>Comparativement au niveau de base, l'hétérogénéité des résultats ne permet pas de conclure à l'efficacité de l'intervention.</p> <p>Entrevues qualitatives (parents ou intervenants) :</p> <p>Carte demandée si changement, favorise l'acceptation des changements et de meilleurs comportements (n=1)</p> <p>Carte ne fonctionne pas toujours, doit toujours l'avoir dans les mains pour que cela fonctionne (n=1)</p> <p>N'a plus besoin de la carte : dit seulement « changement ». Carte utilisée pour ↓ nombre de cigarettes (n=1)</p> <p>Carte fonctionne pour comportements à défi mineurs, surtout si ne concerne pas nourriture (demande temps et travail constant) (n=1)</p> <p>Carte peut aider pour changements planifiés et permet d'éviter ↑ stress. Fonctionne moins bien si plus de stress (n=1)</p>

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
Cerny 2006 États-Unis	<p>Déterminer si des interventions cognitivocomportementales spécifiques permettent d'augmenter la fréquence des comportements prosociaux chez un adulte présentant le SPW.</p> <p>Quasi expérimental</p> <p>Qualité : 100 %</p> <p>n = 23 (14 femmes et 9 hommes) qui présentent le SPW))</p> <p>Femmes: 23 à 49 ans (moyenne de 35,8 ans) Hommes: 21 à 63 ans (moyenne de 34,5 ans)</p> <p>Retard mental allant de léger à modéré.</p>	<p>Programme d'entraînement aux habiletés sociales (jeux de rôles, activités de <i>modeling</i>) combiné à un programme de renforcement différentiel systématique (jetons).</p> <p>Cinq comportements prosociaux qui impliquent des instructions et un système de renforcement systématique (à chaque occurrence du comportement prosocial) ciblés et travaillés :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. demander de l'assistance de façon appropriée si besoin 2. attendre calmement que des demandes réalistes soient accordées ou des routines anticipées soient lancées 3. aider ou assister (membres du personnel/pairs) si demandé/ requis 4. discuter des problèmes ou des préoccupations avec les membres du personnel de façon appropriée 5. faire un suivi aux demandes raisonnables des membres du personnel dans un délai raisonnable <p>Programme d'entraînement aux habiletés sociales qui a pour but de créer des interactions sociales basées sur les jeux de rôle, les activités de <i>modeling</i> (apprentissage par imitation et renforcement) et des scénarios de résolution de problèmes qui reflètent les problèmes et les habiletés générales déficientes observées dans la résidence (lors du <i>baseline</i>).</p> <p>Entraînement aux habiletés sociales chaque semaine par les membres du personnel en activité de groupe.</p> <p>Programme de renforcement à l'aide de jetons : renforcement social pairé avec renforcement par un jeton, réalisé et donné tout de suite après l'occurrence d'un comportement prosocial ciblé, lors de la routine des participants. Jetons échangés chaque semaine contre du matériel spécial, de même que pour les renforcements sociaux lorsque le taux exigé de comportements prosociaux ciblés est atteint ou dépassé (taux ciblé = ↑ de 5 % ou d'un comportement par jour).</p>	<p>Phase I : <i>Baseline</i> réalisé pendant 3 semaines.</p> <p>Phase II : Programme d'entraînement aux habiletés sociales seul pendant 2 ou 3 semaines.</p> <p>Phase III : Programme d'entraînement aux habiletés sociales jumelé au programme de renforcement à l'aide de jetons pendant 3 ou 4 semaines.</p> <p>Phase IV : Retour au <i>baseline</i> pendant 3 semaines.</p> <p>* Nombre de comportements prosociaux/jour comptabilisés dans une grille maison par les membres du personnel.</p>	<p>* Considéré comme un changement notable si le participant présente une ↑ ou une ↓ de deux comportements prosociaux (ou +) dans la fréquence moyenne/jour.</p> <p>Données descriptives :</p> <p>Comportements rapportés sous forme de graphiques :</p> <p>15/23 (65,2 %) = ↑ entre la phase I et la phase III (pour 14 participants, passe de 2,79 à 10,93 comportements prosociaux additionnels/jour). 9/23 = ↑ entre la phase I et II.</p> <p>Les données de la IV démontrent un effet de report à très court terme pour 6 des 23 participants (26 %) : ↑ de la moyenne de comportements prosociaux/jour entre le <i>baseline</i> initial (2,86) et le <i>baseline</i> final (9,93).</p> <p>↓ des comportements prosociaux/jour pour trois participants une fois le traitement expérimental terminé (<i>baseline</i> final).</p> <p>Pour les 14 autres participants : petits changements dans les moyennes/jour concernant les comportements prosociaux, passant de 1,86 au <i>baseline</i> initial versus 1,67 au <i>baseline</i> final. Ont retrouvé leur « <i>pattern</i> » de comportements qu'ils avaient avant les programmes.</p> <p>Analyses statistiques : (Test T) : ↑ statistiquement significative de la fréquence des comportements prosociaux entre les phases I et III et entre les phases II et III de l'expérimentation.</p> <p>Aucune différence statistiquement significative dans la fréquence des moyennes entre la phase I et la phase IV.</p> <p>Différences significatives entre les phases I et II.</p>

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
Di Lorenzo 2016 Italie	Réhabilitation du patient, contrôle du poids, diminuer les séjours en psychiatrie (améliorer les comportements) d'un homme ayant le SPW. Étude de cas Qualité : 75 % Homme avec diagnostic de SPW admis dans un établissement résidentiel de réhabilitation. Cas très sévère. Léger retard mental.	Programme de réhabilitation développé spécifiquement pour le patient par la résidence. Programme de l'établissement : 1. Contrôle de la prise de nourriture (diète 1700 calories par jour). 2. Activités motrices (programme intensif, supervisé). 3. Activités ayant pour but d'améliorer la socialisation et l'autonomie (activités créatives planifiées). > Programme qui prévoit une intervention psychiatrique dans le but de stimuler les capacités du patient. > Trois professionnels destinés à un patient, dont au moins un est présent chaque jour. > De façon complémentaire, dans ce cas, le patient est suivi par un psychiatre, un psychologue, un médecin, un endocrinologue et en nutrition.	Collecte d'informations concernant le patient dans les documents médicaux, services en psychiatrie, informations des assistants sociaux. Analyse du programme 1. Nombre d'hospitalisation en psychiatrie à partir des dossiers médicaux (sur trois ans / chiffres pour les années 2011, 2012, 2013 et 2014). 2. Thérapie pharmacologique : relever dans les dossiers médicaux l'en-semble des médicaments pris par le patient de l'admission à deux ans plus tard. 3. Échelles standardisées: a) VADO b) Échelle de performance personnelle et sociale (5 prises de mesures / aux six mois / sur deux ans). 4. Indice de masse corporelle (IMC).	Conclusion générale : > Besoin d'un traitement long terme, individualisé et multiprofessionnel. Soins médicaux et pharmacologiques insuffisants. > Condition qui requiert une approche biopsychosociale. > Observations cliniques de ce cas qui portent à comparer le SPW à la dépendance à la drogue et indirectement endosse l'hypothèse que la nourriture et la drogue stimulerait les mêmes circuits du système limbique dans le cerveau. > Dépendance à l'établissement. Résultats spécifiques : 1. Nombre de jours d'hospitalisation en psychiatrie : 2011 = 75 / 2012 = 45 / 2013 = 4 / 2014 = 0. 2. Échelles standardisées: a. VADO Outcomes spécifiques (éviter les hospitalisations en psychiatrie) = amélioration du taux de 63 % . Zones de réhabilitation (évalue l'adhérence du patient à différentes activités de réhabilitation) = amélioration du taux de 51 % . Performance personnelle et sociale (capacité du patient à s'occuper de son hygiène personnelle et à s'habiller) = amélioration de 61 % . b. Échelle de performance personnelle et sociale (activités sociales, relations interpersonnelles, hygiène personnelle, habillement et comportements dérangeants et agressifs) : amélioration du taux de 44 % à la fin avec comme plus haut pourcentage d'amélioration de 60 % concernant les comportements dérangeants et agressifs. État du patient juin 2015 : Bonne coopération (quelques moments de colère). Personnel en mesure de le contenir sans devoir référer en psychiatrie. Problèmes d'accumulation compulsive et de comportements compulsifs qui persistent dans le temps.

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
Duker 1993 Pays-Bas	S'intéresse à l'efficacité d'une approche de conditionnement opérant (behavoriale) pour ↓ le PICA. Étude de cas Qualité : 81,25 % Femme de 33 ans avec diagnostic de SPW. DI sévère Non verbale (utilise le langage des signes) PICA Placée en résidence	↓ ou éliminer les comportements de PICA. Sans intervention : procédure standard dans la salle d'activité qui consiste à réprimander la personne à la suite du PICA et à faire cracher le morceau croqué, avec un entraînement pour une bonne hygiène buccale. Étapes de l'intervention : 1. Huit sessions de 30 minutes (4 jours / 2 sessions par jour), aucun traitement particulier = procédure standard. 2. Traitement 1 (16 semaines) : lorsque le comportement survient, l'intervenant approche de la personne et lui dit : « C'est bon, mâche-le! » Au même moment, l'intervenant prend la main de la personne qui tient l'objet et presse l'objet dans la main de la personne, en mettant sa main près de la bouche de la personne sans lui laisser la mordre pendant maximum 2 minutes. L'intervenant répète l'énoncé mentionné précédemment plusieurs fois. Toute résistance de la part de la personne à la pression de l'intervenant est renforcée de façon négative en ne lui donnant pas l'occasion de s'échapper de la procédure.	Observations : intervention et collecte de données dans une salle d'activité. Enregistrement de 30 minutes 2 fois par jour dans la salle d'activité / arrêt de l'enregistrement pour les 2 minutes suivant le comportement (intervention). Nombre d'interventions (tout de suite après le comportement) et son effet comptabilisés.	Baseline 1 : moyenne de 10,4 administrations du traitement. Traitement 1 : moyenne de 2,1 administrations du traitement (range = 0-5). Retrait temporaire du traitement : ↑ dramatique du PICA. Traitement 2 : moyenne de 1,5 administration du traitement (range = 0-3) (diminution encore plus forte du comportement). Lors de l'implantation, peu d'administration du traitement, mais le comportement ne disparaît pas complètement. Même résultat obtenu lors du <i>follow up</i> .
		3. Six sessions avec la procédure standard (aucun traitement spécifique). 4. Traitement 2 (13 semaines) : refaire le traitement. Suivant l'évaluation de la relation entre le traitement et le taux d'occurrence du comportement PICA par la personne, l'intervenant administre la procédure lorsque la personne est présente. Suivi : Alors que le traitement continue d'être administré, des suivis sont faits 30 minutes par jour, 7 mois plus tard.		

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
Gregory 2010 États-Unis	Évaluer les effets de deux procédures visant à diminuer les comportements d'automutilation cutanée (se gratter la peau de façon excessive) et à maintenir cette diminution par un renforcement automatique (entraînement au contrôle des stimuli et changement sur la réponse produite (dommage des tissus)).	<p>↓ les comportements d'automutilation cutanée (se gratter la peau de façon excessive) et maintenir cette diminution.</p> <p>Deux procédures :</p> <ol style="list-style-type: none"> Entraînement au contrôle des stimuli : établi lors de sessions (dans une salle d'observation) et au cours de la journée. Pairage d'un signal visuel distinctif avec l'image d'un intervenant qui donne une réprimande verbale lorsqu'il y a un comportement d'automutilation cutanée. Si cela produit une ↓ de comportements, le signal est placé à l'intérieur de l'environnement du sujet. Changement sur la réponse produite (dommage des tissus) : Si le comportement d'automutilation cutanée se reproduit, signal d'une image de tissus endommagés. <p>* Première intervention réalisée puis, chaque fois que des comportements d'automutilation cutanée sont observés, mise en place de l'intervention suivante et ainsi de suite. 4 interventions possibles :</p>	<p>Occurrence du comportement : Moyennes des observations pour chaque intervalle de 10 secondes lors de chacune des procédures/interventions, pour chaque étude (nombre d'intervalles pour lesquels il y a eu occurrence du comportement ou non divisé par le nombre total d'intervalles puis multiplié par 100 pour faire une moyenne).</p> <p>Examen de la plaie : * Étude 2 / 3 / 4 : avant et après la session avec l'échelle SIT (outil d'observation qui permet de documenter le nombre de plaies, leurs localisations sur le corps, la sévérité et le type de plaies produites par l'automutilation).</p> <p>3 phases : Baseline / Renforcement / Diminution des contingences selon la réponse produite : vérification des plaies tous les deux heures pendant les heures éveillées (8 h am - 8 h pm).</p>	<p>Étude 1 : Pour tous les sujets à l'exception d'un, comportements d'automutilation cutanée qui surviennent presque exclusivement lors de la condition seule.</p> <p>Le sujet qui démontrait des comportements d'automutilation cutanée dans d'autres conditions présentait initialement de hauts niveaux de comportements d'automutilation cutanée dans les conditions « sans interactions » et « seule ». Au fur et à mesure que l'évaluation continuait, les comportements d'automutilation diminuaient lors de la condition « sans interactions », mais étaient maintenus dans la condition « seule ».</p> <p>Étude 2 : (salle A = pas de signal ni avertissement / salle B = signal et avertissement si automutilation). Le contrôle des stimuli a fonctionné pour 5/6 participants. Par contre, le contrôle du stimulus est perdu lors du passage de <i>baseline</i> au <i>baseline</i> avec signal pour 4/5 participants. Cela ne fonctionne plus lorsque testé toute la journée avec un participant. Différents patterns de réponse obtenus pendant la phase contrôle du stimulus. 2/5 participants ont démontré une généralisation.</p> <p>Étude 3 : % d'intervalles d'automutilation cutanée et durée des sessions en secondes. Tous les sujets (4) ont eu des comportements d'automutilation cutanée lors du <i>baseline</i>. Lors de la condition de renforcement d'un autre comportement, les comportements d'automutilation cutanée ont immédiatement diminué jusqu'à 0 ou un niveau près de 0. Les sessions étaient rapidement (pour 3 participants) ou graduellement (pour une participante) augmentées à 10 minutes et le nombre de comportements d'automutilation cutanée restait bas.</p>
	Devis quasi expérimental Qualité : 87,5 % 4 prises de mesures présentées comme 4 études distinctes :	<p>I. Analyse fonctionnelle des comportements d'automutilation cutanée avec procédure comportant cinq conditions:</p> <ol style="list-style-type: none"> Condition de l'attention : participant assis près de l'intervenant, qui fournit une activité appréciée de façon modérée. Au début de la session, intervenant informe participant « j'ai du travail à faire, je vais parler avec toi plus tard. Tu peux jouer avec ton jeu si tu veux ». Si comportement d'automutilation cutanée, l'intervenant touche brièvement le bras ou la main du participant et prononce une brève déclaration de désapprobation sociale et de préoccupation. Condition de demande : intervenant et participant assis à une table. Intervenant présente des tâches selon procédure de trois étapes. Le respect d'une tâche donne lieu à de brefs éloges. Si comportement d'automutilation cutanée survient, l'intervenant enlève le matériel pour la tâche et se détourne du participant pendant 30 secondes. Condition de jeu : intervenant et participant assis à une table avec plusieurs jouets préférés. Aucune demande n'est présentée et le participant a de l'attention toutes les 30 secondes. Aucune conséquence si comportement d'automutilation cutanée. Condition sans interaction : intervenant présent dans la pièce, mais n'est pas assis face au participant. Intervenant ignore participant pour la durée de la session et aucune conséquence si comportement d'automutilation cutanée. Condition seule : intervenant escorte participant dans une pièce équipée de caméras et lui dit : « J'ai besoin de m'occuper de quelque chose pendant quelques minutes. S'il te plaît, attends-moi ici jusqu'à ce que je revienne ». Participant ensuite laissé seul et aucune conséquence si comportement d'automutilation cutanée. 		
	Étude 1 : n=6 personnes SPW (22 à 51 ans) Étude 2 : n=6 (les mêmes que pour l'étude 1)			
	Étude 3 : n=4 (des 6 personnes des études 1 et 2) Étude 4 : n=3 (3 des 4 personnes de l'étude 3)			

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
	<p>II. Évaluation du contrôle du stimulus avec une procédure selon 6 phases :</p> <ol style="list-style-type: none"> Phase I Baseline : dans deux pièces, condition identique à la condition seule. Phase II Baseline avec examen : dans deux pièces, similaire au <i>baseline</i> mais avec examen de la plaie (échelle SIT) avant et après session. Condition qui sert de contrôle pour s'assurer que l'examen des plaies n'aura pas un effet suppressif des comportements d'automutilation cutanée. Phase III Baseline et signal : dans deux pièces, condition similaire au <i>baseline</i> avec examen. Cadre laminé de couleur bleue (signal) fixé au mur. Condition qui sert aussi de contrôle pour s'assurer que la présence de signaux n'aura pas d'effet suppressif sur les comportements d'automutilation cutanée. Phase IV Baseline avec examen et contrôle du stimulus : <i>baseline</i> avec examen (sans signal) conduite dans la salle A alors que, dans la salle B, il y a un entraînement au contrôle du stimulus (si participant se gratte la peau, intervenant entre immédiatement et arrête comportement d'automutilation jusqu'à ce que le comportement ait cessé pendant 5 secondes. Ensuite, l'intervenant quitte la pièce. Quand l'intervenant entre dans la pièce et mentionne « cesse de te gratter »). Phase V Baseline et signal : condition qui fournit test pour généralisation du contrôle du stimulus de la salle B (associé au signal, à la réprimande et bloqué dans la condition précédente) à la salle A (dans laquelle signal, réprimande et bloquer le comportement sont absents dans la condition précédente). Si l'entraînement au contrôle du stimulus fonctionne et qu'il y a généralisation, l'automutilation cutanée devrait cesser en présence de la carte dans la salle A, sans qu'il y ait réprimande ou blocage du comportement d'automutilation cutanée. Si le comportement survient quelque peu lors de cette phase, phase additionnelle réalisée dans laquelle traitement a été évalué dans l'environnement naturel. Si le comportement se produit de nouveau, prochaine intervention (effet des contingences sur la réponse) commence. Phase VI : (signal dans l'environnement naturel) signal placé dans tous les environnements où le participant est seul avec examen des plaies deux fois/par jour. Si réponse reste supprimée, traitement considéré comme un succès. Si réponse revenait, prochaine intervention « effet des contingences sur la réponse » commence. 		<p>Trois facteurs font en sorte que le renforcement d'un autre comportement fonctionne :</p> <ol style="list-style-type: none"> durée des sessions basée sur la réponse au <i>baseline</i> initial; sujets recevaient consigne verbale leur disant qu'ils auraient une contingence à la fin de la session (examen médical avec possibilité de choisir un objet ou non) et bonnes habiletés verbales faisaient en sorte qu'ils étaient sensibles et répondaient bien aux consignes; parce que les participants pouvaient choisir un objet (renforçateur) provenant d'une liste d'objets qu'ils aimaient beaucoup préalablement établie. <p>Étude 4 :</p> <p>% de vérifications des plaies lors d'une journée pendant laquelle il n'y a pas eu de nouvelles plaies ou d'aggravation et le nombre de vérifications de plaies par jour.</p> <p>Les contingences sur la réponse produite étaient efficaces en augmentant le % de vérifications lorsqu'aucun dommage des tissus n'était observé pour l'ensemble des participants. Malgré des améliorations, de nouveaux dommages aux tissus étaient toujours détectés pendant les quelques vérifications lors de la phase de traitement, ce qui suggère que l'automutilation cutanée continuait de se produire.</p> <p>Conclusion générale :</p> <p>Cette série d'études démontre une méthode efficace pour évaluer et traiter les comportements d'automutilation en maintenant un renforçateur automatique. D'autres méthodes pourraient être utilisées telles qu'un renforcement à l'aide d'activités ou la perte de privilège s'il y a dommage des tissus, ou encore la combinaison de ces deux méthodes.</p>	

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
		<p>III. Effet des contingences sur la réponse : Conditions :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. <i>Baseline</i> avec examen médical. 2. Renforcement différentiel d'autres comportements : semblable au <i>baseline</i> avec examen médical avec, en plus, choix par le participant d'un objet s'il n'y a pas de nouveau dommage aux tissus enregistré lors de l'examen médical. Si de nouveaux dommages sont observés, participant informé qu'il n'aura pas droit de choisir un objet pour cette session. Temps des sessions ajusté selon moyennes obtenues précédemment lors de la première phase de <i>baseline</i>. Suivant deux sessions consécutives sans automutilation cutanée, durée de la session augmentée de 50 %. Si automutilation cutanée pendant deux sessions consécutives, temps de session diminué à la durée prévue initialement. <p>IV. Effet des contingences sur la réponse au cours d'une journée entière :</p> <p>Participants continuent routine, intervenants passent échelle SIT.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Baseline : vérification des plaies toutes les deux heures pendant heures éveillées. Aucune conséquence si nouveau dommage aux tissus. 2. Renforcement : identique au <i>baseline</i> excepté que si aucun dommage aux tissus lors de l'examen médical, participant reçoit jeton, pouvant être échangé une fois/jour contre variété de renforçateurs. Si nouveau dommage aux tissus, participant averti qu'il n'aura pas de jeton. 3. Diminution des contingences selon la réponse produite : si nombre de dommages aux tissus reste bas, nombre de planifications de moments pour la vérification des plaies diminué. 		

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
Hawkins 2011 Royaume-Uni	<p>Examiner le phénomène des tensions entre la responsabilité de protéger l'utilisateur des risques associés au SPW et l'importance de promouvoir son autonomie, dans la pratique des intervenants d'un foyer de groupe et comment soutenir ces intervenants.</p> <p>Étude ethnographique observationnelle.</p> <p>Qualité : 85 %</p> <p>n=14 intervenants d'un foyer de groupe destiné aux personnes ayant le SPW (maison Oak).</p>	n/a	<p>Observations qualitatives dans le foyer de groupe et à l'extérieur du site (activités spéciales, fêtes de Noël, occasions spéciales, rencontres d'équipe, etc.).</p> <p>Entrevues semi-structurées (14 membres de l'équipe, dont 10 intervenants et 8 résidents).</p> <p>Analyse documentaire.</p>	<p>Résultats généraux :</p> <p>Le risque est central dans une structure qui offre des soins telle qu'un foyer de groupe et les intervenants adhèrent/souhaitent souvent comme soutien de standardiser les procédures de gestion du risque. L'organisation doit aussi soutenir les intervenants dans la promotion des services qui favorisent l'autonomie aux usagers. Plusieurs croient qu'il est important de reconnaître les services qui favorisent l'autonomie pour les usagers à travers la promotion de leur indépendance. Pour gérer les tensions entre leurs différentes responsabilités / fonctions, certains intervenants dévient des procédures de gestion du risque pour permettre aux usagers une certaine indépendance.</p> <p>Conclusion :</p> <p>Il existe une tension entre la responsabilité de donner des soins et celle de reconnaître l'autonomie concernant l'offre de services dans un foyer de groupe. Des efforts, outre cette étude, doivent être déployés par les services résidentiels et les décideurs pour faciliter la réconciliation de la responsabilité de donner des soins et celle de reconnaître et favoriser l'autonomie (services offerts en ce sens) de l'usager.</p> <p>Résultats spécifiques concernant le risque :</p> <p>La gestion du risque est une notion centrale dans la structure et l'offre de services des maisons Oak. Le risque le plus dominant chez le personnel est celui que les résidents trouvent de la nourriture et mangent « trop ». Ces résidences ont fait leur réputation concernant leur habileté à gérer le comportement des usagers liés à la recherche de nourriture. La prise de poids non gérée chez un résident est synonyme de mauvais soins.</p> <p>Pour que la personne devienne résident, l'usager, ses proches et parfois le travailleur social doivent signer le « Care agreement » qui stipule qu'ils adhèrent à une diète restrictive, faire de l'exercice physique et permettre aux membres du personnel de les assister dans le but de dépenser leur argent de façon intelligente.</p> <p>Les procédures standardisées de ces résidences stipulent que les libertés des résidents sont limitées en lien avec la nourriture, l'argent, les déplacements à l'intérieur et l'extérieur de la résidence et la participation aux activités sociales.</p> <p>Les finances des résidents sont surveillées de près (accès à l'argent et aux cartes bancaires) pour prévenir l'achat de nourriture.</p> <p>Les actions des intervenants sont contraintes en lien avec les politiques et procédures, l'évaluation du risque et le suivi par les membres du personnel sénior. Malgré tout cela, la promotion de l'indépendance fait aussi partie des politiques de l'organisation.</p>

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
Lupo 2005 États-Unis	<p>Effets d'un renforcement lors des activités de la vie quotidienne (AVQ) + objectifs sur les plans comportemental et émotionnel que doivent faire deux personnes avec un SPW, avec comparaison d'un renforçateur immédiat et tangible versus un renforçateur avec délai (jeton), avec récompense plus petite lorsqu'immédiate et récompense plus grosse lorsque délai.</p> <p>Étude de cas</p> <p>Qualité : 87,5 %</p> <p>n=2 femmes avec diagnostic de SPW en résidence</p> <p>22 et 26 ans</p>	<p>Identifier les AVQ qui ont le plus bas niveau de complétion deux semaines avant de débiter l'intervention.</p> <p>* Compte tenu délai de 9 mois entre collecte de données préliminaires et début de l'étude, de l'amélioration des comportements ciblés, la décision de travailler et d'autres comportements qui restaient problématiques, incluant les AVQ et les objectifs (émotionnel et comportemental).</p> <p>> Condition « récompense immédiate » : petite récompense tangible.</p> <p>> Condition « récompense avec délai » : jeton pour échanger contre une récompense en soie.</p> <p>Mesures : observations directes par tranches de 24 heures et vérifications de l'intégrité du traitement (implantation adéquate de l'intervention) pendant 14 jours pour chaque type de renforcement (28 jours au total).</p>	<p>Observations directes par tranches de 24 heures, vérification de l'intégrité du traitement (implantation adéquate de l'intervention) pendant 14 jours pour chaque type de renforcement (28 jours au total).</p>	<p>Hypothèse 1 : renforcement immédiat autant que renforcement avec délai permettra d'améliorer de façon significative la complétion des AVQ + objectifs.</p> <p>Participant 1 : aucun changement cliniquement significatif.</p> <ol style="list-style-type: none"> Sortir de la salle de bain à l'intérieur de 20 minutes : <i>baseline</i> = 64 % / intervention 83 % du temps. Accepter les compromis: <i>baseline</i> = 64 % / intervention 71 %. Stockage de nourriture: <i>baseline</i> = 93 % / intervention 87 %. Accepter les conseils des membres du personnel: <i>baseline</i> 79 % / intervention 74 %. Brosser ses dents et passer la soie dentaire après le souper : <i>baseline</i> 79 % / intervention 96 %. S'abstenir d'investiguer les autres: <i>baseline</i> 71 % / intervention 96 %. <p>Participant 2 : aucun changement cliniquement significatif.</p> <ol style="list-style-type: none"> Accepter les conseils des membres du personnel: <i>baseline</i> 83 % / intervention 85 %. Faire preuve de patience: <i>baseline</i> 83 % / intervention 81 %. Accepter les compromis: <i>baseline</i> 83 % / intervention 88 %. <p>Hypothèse 2 : relation positive entre le fait que la récompense est immédiate et la complétion de la tâche demandée.</p> <p>Participant 1: aucune différence significative.</p> <ol style="list-style-type: none"> Sortir de la salle de bain à l'intérieur de 20 minutes: immédiat 91 % / délai 67 %. Accepter les compromis: immédiat 100 % / délai 67 %. S'abstenir de stocker de la nourriture: immédiat 82 % /délai 92 %. Accepter les conseils des membres du personnel : immédiat 91 % / délai 58 %. Se brosser les dents et passer la soie dentaire après le souper: immédiat 100% / délai 92 %. S'abstenir d'investiguer les autres: immédiat 100 % / délai 92 %. <p>Participant 2 : aucune différence significative.</p> <ol style="list-style-type: none"> Accepter les conseils des membres du personnel: immédiat 85 % / délai 85 %. Faire preuve de patience: immédiat 85 % / délai 77 %. Accepter les compromis: immédiat 100 % / délai 77 %. <p>Différence entre la condition immédiate et le <i>baseline</i> des comportements pour lesquels une meilleure complétion était observée chez la participante 1 (accepter les compromis (<i>baseline</i> 64 % / récompense immédiate 100 %) et s'abstenir d'étudier les autres (<i>baseline</i> 71 % / récompense immédiate 100 %), dans les deux cas, il y a différence significative ($p < 0,05$).</p> <p>Conclusion : la récompense immédiate a permis un meilleur niveau de complétion pour 2 AVQ et ce, avec une différence significative.</p>

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
Page 1983 États-Unis	<p>Démontrer l'évaluation et la réduction du vol de nourriture.</p> <p>Objectif complémentaire : généraliser la réduction de vol de nourriture et la perte de poids dans un environnement hors thérapie.</p> <p>Étude de cas</p> <p>Qualité : 87,5%</p> <p>n=Femme de 28 ans avec diagnostic de SPW</p> <p>Q1 de 55</p> <p>Réside dans un foyer de groupe (avec vocation de travail).</p>	<p>Intervention cognitivocomportementale avec système de jetons (renforcement des comportements positifs).</p> <p>Test : observateur entre avec la personne présentant le SPW dans la salle et lui dit qu'il doit quitter, de jouer avec les jeux ou lire un livre et que la nourriture ne doit pas être mangée. Revient après 15 ou 30 minutes (=durée de la session) sans mentionner à la personne si elle a volé de la nourriture.</p> <p>Intervention : si absence de vol de nourriture, observateur remet jeton au participant et le félicite. Si vol de nourriture, observateur ne remet pas de jeton et mentionne que c'est parce qu'il a volé de la nourriture. Si la personne ne vole pas de nourriture pendant plus de 30 minutes, le jeton peut être échangé immédiatement après la session pour l'achat d'une collation faible en gras.</p> <p>Ensuite : système de récompenses par jetons généralisé pour exercice physique.</p> <p>Semaine 2 : Intervention transposée dans la chambre de la personne.</p> <p>* Employés du FG formés à ce type d'intervention.</p>	<p>Vol de nourriture : 1^{er} semaine : observation à l'aide d'une fenêtre avec vue à sens unique dans une salle dans laquelle il y a des revues et de la nourriture + soda.</p> <p>L'observateur comptabilise le nombre de fois que la personne SPW vole de la nourriture (nombre de fois que la nourriture entre en contact avec ses lèvres).</p> <p>2^e semaine : de la nourriture est placée dans la chambre de la personne et on fait l'inventaire 1 heure après la visite de la personne SPW à savoir si de la nourriture a été prise.</p>	<p>Test : taux moyen d'un vol de nourriture par minute dans les deux installations (<i>training room</i> et <i>récréation room</i>). Taux moyen de deux vols à la minute à la fin du <i>baseline</i>.</p> <p>Intervention : dans la salle, pour l'ensemble des sessions, moyenne de moins de 0,001 vol par minute. Dans la salle d'activité, les vols de nourriture sont éliminés.</p> <p>Dans la chambre, baseline = 2,25 % des items répertoriés volés. Après l'implantation de l'intervention, 1 % des items sont volés.</p>

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
Rone 2010 États-Unis	Évaluer les effets des règles et du renforcement différentiel d'autres comportements (DRO) sur le vol de nourriture. Quasi expérimental Qualité : 93,8 % n=15 personnes présentant le SPW (29 à 42 ans) Font partie d'un programme de formation professionnelle de jour. « n » qui varie selon la condition puisque 3 participants ont cessé de voler de la nourriture lors de la condition « règles » (ont refait un <i>baseline</i> pour savoir si l'effet se maintenait). DI légère à modérée.	Traitements pour diminuer ou éliminer le vol de nourriture : 1. Règles verbales. 2. Renforcement différentiel d'autres comportements (<i>Differential Reinforcement of Other Behavior</i> (DRO)). Évaluation préalable des préférences de chacun pour identifier la nourriture préférée. 4 conditions : 1. <i>Baseline</i> : > Observation du vol de nourriture sans intervention. L'intervenant remercie le participant à la fin de chaque session. 2. Tâche de nettoyage : > Matériel pour nettoyer et matériel académique (livres, papiers, etc.) dans la salle. > Nourriture dans un sac de plastique dans une poubelle avec des papiers froissés autour. > Lorsque l'intervenant et la personne entrent dans la pièce, l'intervenant dit « quelqu'un a mis le bordel dans la pièce, veux-tu replacer le temps que je trouve ce qu'il s'est passé? ». > L'intervenant quitte la pièce, ferme la porte. Il cogne à la porte et entre 5 minutes plus tard. 3. Tâche sans nourriture : > Pièce qui compte deux tables et deux chaises. Une table et une chaise sont au centre de la pièce. L'autre table est placée approximativement à un mètre de l'autre table. L'autre chaise fait face au mur et est à environ deux mètres de l'autre chaise. > Sacs de plastique et un bol contenant des vis et des boulons placés sur la table au centre et un contenant avec de la nourriture placé sur l'autre table. > Au début de la session, l'intervenant demande au participant de s'asseoir à la table au centre et donne les instructions suivantes : « J'aimerais que tu comptes et que tu emballes les vis et les boulons. Chaque fois que tu as 5 items, mets-les dans un sac et mets le sac sur le côté. Fais autant de sacs que tu veux et laisse-les ici ». > L'intervenant quitte la pièce, ferme la porte. Il cogne 5 minutes plus tard et entre.	Observations non intrusives / discrètes pour évaluer l'effet de deux traitements : 1. Règles verbales (durée initiale de 5 min) 2. Renforcement différentiel d'autres comportements (durée initiale de 5 min) Observations réalisées dans la salle où se déroule le programme, équipée d'une caméra. Vol de nourriture: nombre d'items pris lors de la session.	<i>Baseline</i> (n=12) = 4 <i>patterns</i> généraux de vol de nourriture : 5 participants = taux léger à modéré de vol de nourriture pour toutes les sessions; 1 participant = taux élevé pour toutes les sessions; 5 participants = réponse accrue au cours des sessions; 1 participant = réponse variable. Condition « règle » (n=12) : tous les participants ont continué de voler de la nourriture : 3 participants démontrent une diminution au départ, suivi d'une augmentation. 9 participants ne démontrent aucun changement (pas de diminution ni d'augmentation). Condition DRO (n=12) : 12 participants = vol de nourriture diminue rapidement (à l'intérieur de trois sessions). (2 participants = aucun vol de nourriture et 10 participants = quelques vols de nourriture au début et ont tous cessé rapidement). La durée des intervalles DRO a augmenté ou diminué, en fonction des taux de vol de nourriture observés (= les participants qui ont volé de la nourriture ont participé à davantage de sessions / interventions DRO que ceux qui ne l'ont pas fait). L'intervalle initial DRO était de 5 minutes pour tous les sujets. Il est augmenté de 50 % s'il n'y a pas de vol de nourriture pendant deux sessions consécutives et diminué s'il y a un vol de nourriture pendant deux sessions consécutives. Ex. pour une participante qui n'a jamais fait de vol de nourriture pendant la condition DRO, le traitement a duré seulement 6 sessions. Durée d'intervalles de 5 minutes pour les deux premières sessions, 7,5 minutes pour les 3 ^e et 4 ^e sessions et 10 minutes (objectif final) pour les 5 ^e et 6 ^e sessions.

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
		<p>4. Tâche avec la nourriture :</p> <ul style="list-style-type: none"> > Une table et une chaise sont placées au centre de la pièce. Une autre table et une autre chaise sont placées de façon identique à la tâche précédente. > Sac de plastique et bol contenant de la nourriture placés sur la table au centre. Autre contenant avec de la nourriture (identique à l'autre sur la table au centre) placé sur l'autre table. > Au début de la session, l'intervenant demande au participant de s'asseoir à la table au centre et donne les instructions suivantes : « J'aimerais que tu comptes et que tu emballes ces collations. SVP, compte 5 items et mets-les dans un sac et ensuite mets le sac sur le côté ». > L'intervenant en fait un et regarde ensuite le participant emballer un sac de collations. > Ensuite, l'intervenant dit « Fais autant de sacs que tu veux et laisse-les ici. J'ai un appel important à faire et je reviens. On pourra parler quand j'aurai terminé ». > L'intervenant se retourne de dos au participant et s'assoit sur l'autre chaise, qui fait face au mur. > L'intervenant engage une conversation d'une durée de 5 minutes et ignore tous les comportements du participant. > À la fin de la session, l'intervenant commence à parler au participant avant de se tourner vers lui. Il se tourne et lui dit que la session est terminée pour la journée. <p>Traitement :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Règles verbales : Session semblable au <i>baseline</i> excepté qu'avant de commencer la session, l'intervenant mentionne au participant « ne prends rien qui ne t'appartient pas ». À la suite de la consigne, la session se déroule telle que décrite précédemment. 2. Renforcement différentiel d'autres comportements. <p>Étapes du renforcement différentiel :</p> <p>Session semblable à celle avec les règles, excepté que l'intervenant dit la consigne suivante avant le début de la session : « Si tu ne prends rien qui ne t'appartient pas, tu auras un jeton pour échanger contre quelque chose de ton choix ».</p> <p>Selon qu'un vol de nourriture a été observé ou non, l'intervenant entre dans la salle à la fin de l'intervalle, jette un coup d'œil à la nourriture et dit au participant : « De la nourriture a été laissée ici et tu n'en as pas pris. Bon travail, tu auras un jeton que tu pourras échanger contre quelque chose de ton choix » OU « De la nourriture a été laissée ici et tu en as pris. Tu n'auras pas de jeton pour échanger contre quelque chose de ton choix ».</p>		<p>Inversement, pour un participant qui a fait des vols de nourriture pendant plusieurs sessions lors de la condition DRO, durée d'intervalle de 5 minutes pour les deux premières sessions, 17 secondes pour les troisième et quatrième sessions. Son taux de vol de nourriture est resté bas pendant les autres sessions. Il a dû recevoir plusieurs sessions afin d'augmenter progressivement la durée de l'intervalle DRO passant de 17 secondes à 600 secondes.</p> <p>Trois participants ont, pour leur part, cessé de voler de la nourriture lors de la condition « règles ». Pour évaluer la fiabilité de l'effet, un nouveau <i>baseline</i> a été fait pendant lequel le vol de nourriture a augmenté à des taux semblables à 3 autres participants lors de leur <i>baseline</i>. La condition « règle » a ensuite été réimplantée, mais la réplication des effets thérapeutiques de la condition « règles » n'a pas été observée. Les 3 participants ont démontré une diminution initiale du vol de nourriture qui n'a pas été maintenue, de sorte que le vol de nourriture a augmenté jusqu'à des taux obtenus lors du <i>baseline</i>. Lors de la condition DRO, le vol de nourriture a diminué à 0 immédiatement et tous les sujets ont réussi le critère DRO de 10 minutes en 8 sessions ou moins.</p> <p>Résultats généraux :</p> <p>Règles verbales étaient initialement efficaces auprès de 3 participants, mais l'effet ne s'est pas maintenu lorsque la réplication a été tentée. En comparaison, le renforcement différentiel d'autres comportements (DRO) a permis d'éliminer le vol de nourriture chez tous les sujets.</p>

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
Rose 2000 Royaume-Uni	<p>Décrire une intervention découlant de l'approche motivationnelle.</p> <p>Objectif : ↓ des comportements à défi et perte de poids.</p> <p>Étude de cas</p> <p>Qualité : 85 %</p> <p>1 homme avec le SPW en hébergement</p> <p>Retards d'apprentissage.</p> <p>Habite en résidence.</p> <p>Comportements à défi de façon récurrente, incluant abus verbal et physique à l'égard des autres.</p>	<p>Basée sur les principes de l'approche motivationnelle avec l'entrevue motivationnelle. Approche intégrée de façon plus large dans une approche comportementale.</p> <p>Implantation de l'approche motivationnelle avec un facilitateur nommé dans l'équipe, en introduisant différentes techniques :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. empathie, chaleur, authenticité et regard positif inconditionnel 2. éviter l'argumentation 3. fonctionner avec la résistance 4. travailler avec les divergences 5. opportunités de créativité 6. supporter l'autodétermination 	<p>Enregistrements (poids et comportements à défi) par le personnel de soins lors de la routine.</p> <p>Comportements à défi : abus verbal, vol, dommage à la propriété, assaut physique.</p>	<p>Comportements à défi :</p> <p>12 mois avant l'implantation de l'intervention : moyenne de 4,4 incidents chaque mois.</p> <p>12 mois après l'implantation de l'intervention : moyenne de 1,1 incident par mois.</p> <p>Test statistique :</p> <p>ARIMA avec paramètre W : L'intervention permet une diminution significative et permanente des comportements à défi ($w = -7.59$, $t = -2.80$, $p = .009$ ($P = .0093$)).</p>

1 ^{er} auteur Année Pays	Objectif Devis Qualité Participants	Intervention	Mesures Outils	Résultats
Stokes 2009 États-Unis	Décrire une intervention et une évaluation / analyse comportementale d'un adulte SPW qui a des comportements d'automotilication rectale. Étude de cas Qualité : 85,7% 1 homme avec diagnostic de SPW 26 ans Vit dans un foyer de groupe supervisé. Participe à un programme de formation professionnelle. Automotilication rectale depuis des années (surtout aux toilettes) + automotilication de la peau (doigts, bras et visage).	Plan de soutien avec but de ↓ ou cesser l'automotilication rectale : 1. temps limité dans la salle de bain 2. entraînement à la communication fonctionnelle 3. renforcement positif 4 conditions (attention, évasion, jeu et seul) chaque jour pendant 3 jours consécutifs avec durée de 5 min. Sessions réalisées par le personnel et enregistrées. Données collectées pour chaque intervalle de 10 secondes. 1. Attention : membre du personnel assis derrière le participant, dit qu'il a du travail à faire. Fait de la lecture et arrête seulement si participant s'autotilice la peau et lui dit : « Non, ne fais pas ça, tu vas te faire mal ». 2. Évasion : membre du personnel demande au participant de faire une tâche. Si le participant se mutile la peau, le membre du personnel lui retire la tâche, se détourne du participant pendant 30 secondes et lui représente ensuite la tâche. 3. Jeu : participant a accès à une activité qu'il aime (ex. journal ou magazine). Toutes les 30 secondes, membre du personnel interagit avec lui en lui disant qu'il paraît bien aujourd'hui. 4. Seule : aucun membre du personnel avec le participant et aucune conséquence s'il s'autotilice la peau. PI du participant avec procédures : Temps limité à la salle de bain (5 min, avec consigne verbale), entraîné à la communication fonctionnelle (p.c.q. réagissait parfois avec agitation au délai, lui a été enseigné de demander une minute supplémentaire, ce qui était accepté par les intervenants en lui disant ex. il reste 10 sec.), renforcement positif différentiel (plusieurs renforçateurs tangibles, sociaux et activités) font partie du PI, selon préférences. Ex. lorsqu'il allait aux toilettes, aux 15 secondes l'intervenant lui disait « J'aime comment tu suis les instructions » / « très bien, merci de coopérer dans la salle de bain » si comportement approprié. Lorsqu'il était allé aux toilettes sans faire d'automotilication rectale, droit de choisir objet ou activité préférée + ajout d'autres renforçateurs comme une sortie au magasin, manger au restaurant lorsqu'il faisait 3 visites aux toilettes sans automotilication rectale.	2 phases d'évaluation : 1. Fonctionnement sur le plan des comportements: échelle d'évaluation de la motivation (<i>motivation assessment scale</i> /MAS) et l'outil d'analyse du fonctionnement (FAST). Comportement ciblé = cessation de l'automotilication rectale. 2. Analyse fonctionnelle: mesure pour isoler les influences sociales et sociales de l'automotilication cutanée (p.c.q. cliniquement contre-indiqué pour l'automotilication rectale). Pour chaque condition (attention, évasion, jeu et seul) : données collectées pour chaque intervalle de 10 secondes. Mesure directe : À chaque visite aux toilettes, nombre de fois qu'il y a eu automotilication rectale comptabilisé et convertit en une fréquence/jour.	Fonctionnement sur le plan des comportements : Résultats aux outils (MAS et FAST) : Suggèrent que le participant a recouru à l'automotilication rectale et cutanée parfois pour attirer l'attention du personnel, pour se sortir d'une situation désagréable et parce que cela procure une stimulation sensorielle plaisante. Les visites à l'urgence qui résultent de l'automotilication rectale sévère permettent aussi d'avoir de l'attention et requièrent que le participant quitte le programme de formation professionnelle. Analyse fonctionnelle : Renforcement non social : longue histoire d'automotilication rectale avec la recherche de plaisir, avec un besoin d'intensifier les gestes pour ressentir le même effet/plaisir. Visites aux toilettes : Sans intervention = 3,8 incidents en moyenne par semaine dont 90 % de ces incidents menaient le participant à l'hôpital. Avec intervention = 6 incidents en 30 semaines sans aucun recours à l'hôpital, dont 25 semaines sans aucune automotilication rectale. Général : Réponse positive à l'intervention sans opposition/résistance de la part du participant. Conclusion générale : Intervention qui a permis d'éliminer l'automotilication rectale, a amélioré l'état de santé, et ce, maintenu sur une période de 8 mois.

Annexe 5 : Extraction des données issues de la littérature grise

* Personne = personnes qui présentent le SPW.

Pratiques et interventions psychosociales

— Gestion du comportement —

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Considérations générales	<p>Rester calme, créer un environnement calme : poser calmement les règles, exprimer calmement son désaccord, parler doucement et le moins possible (ne pas crier, éviter les attitudes et un ton de voix agressifs), répondre calmement en tout temps.</p> <p>Créer des routines cohérentes, des règles et des limites claires.</p>	<p>Consensus Gretton Homes Graziano PWSA Australie (3) PWSA UK (2) Thuilleaux (2017)</p> <p>Graziano Thuilleaux (2017)</p>
Prévention des comportements problématiques	<p>Stratégies comportementales positives ou système de soutien comportemental : utiliser des incitations et récompenses (éloges verbaux, récompenses en jetons, musique, jeux) pour motiver le comportement souhaité, aider la personne à traverser la journée en « mélangeant » activités préférées et celles qui le sont moins.</p> <p>Être proactif, anticiper ce qui peut causer de l'anxiété et travailler pour éliminer ou réduire les potentiels facteurs de stress.</p> <p>Éviter les luttes de pouvoir, la confrontation directe, les rapports de force.</p> <p>Utiliser une écoute active, être empathique, compatissant.</p> <p>Éviter les déclencheurs (refus de nourriture, changement de routine, confusion, utilisation de ses biens par quelqu'un d'autre).</p> <p>Développer une relation positive.</p> <p>Journées structurées, avec beaucoup de préavis si des modifications sont prévues.</p> <p>Éviter des tâches ou attentes irréalistes.</p> <p>Utilisation d'un système de compte à rebours avec rappels.</p> <p>Retirer la nourriture à la vue et n'autoriser personne à manger devant eux.</p> <p>Enseigner des techniques pour rester calme (musique, billes de souci, balles antistress, images).</p> <p>Connaître et reconnaître la personne.</p>	<p>Farrar et Ziccardi (2012) Gourash et Forster (2016) Graziano PWSA Australie (2) PWSA UK (2) Thuilleaux (2017)</p> <p>Consensus Gretton Homes Graziano PWSA Australie (2)</p> <p>Graziano Thuilleaux, 2017</p> <p>Consensus Gretton Homes Graziano</p> <p>PWSA UK (2)</p> <p>Consensus Gretton Homes</p> <p>PWSA UK (2)</p> <p>Consensus Gretton Homes</p>

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Prévention des comportements problématiques (suite)	<p>Donner de l'espace à la personne.</p> <p>Ne rien promettre qu'on ne peut ou ne veut pas faire.</p> <p>Faire des demandes de manière à ce qu'il n'y ait pas de « mauvais choix ».</p> <p>Être patient.</p> <p>Avant d'entrer dans une situation ou un environnement, dresser un tableau et préciser les attentes au niveau du comportement et ce qui se passera si la personne a un comportement qui ne convient pas.</p> <p>Identifier préalablement un endroit où les gens peuvent se rendre s'ils se sentent stressés/bouleversés.</p> <p>Dire et montrer comment faire quelque chose directement plutôt que dire ce qu'il ne faut pas faire.</p> <p>Valoriser les personnes et insister sur leurs potentiels.</p>	<p><i>Consensus Gretton Homes</i></p> <p>Graziano</p> <p>Graziano</p> <p>Graziano</p> <p>Thuilleaux (2017)</p> <p>PWSA Australie (3)</p> <p>Thuilleaux (2017)</p> <p>Thuilleaux (2017)</p>
Comportements d'opposition	<p>Élaborer et se référer à un contrat établi entre la personne et l'équipe de l'établissement (ou la personne et sa famille), plutôt qu'à une norme sociale qui leur paraîtra abstraite. Réparation possible si elle est jugée juste et justifiée : « Je compte sur toi pour ne pas avoir ce comportement qui est contraire à notre contrat... ».</p> <p>Rechercher le compromis potentiel pour éviter la confusion.</p> <p>Éviter les questions « oui / non », les questions ouvertes et prévoir du temps pour dépasser le comportement d'opposition.</p> <p>Utiliser le « non » le moins possible. Présenter le « non » de façon à ce qu'il ne soit pas reconnaissable. Ne pas dire : « Non, on ne peut pas aller dehors ». Dites plutôt : « Moi aussi, j'adorerais aller dehors! Dès que tu as fini tes devoirs / tes tâches, sortons un peu! »</p> <p>Offrir un nombre limité de choix en laissant le plus de contrôle possible à la personne : « Veux-tu la veste rouge ou la bleue? » « Veux-tu te laver dans 5 ou dans 8 minutes? »</p> <p>Éviter les luttes de pouvoir : utiliser des expressions telles que « c'est intéressant », « tu penses x et je pense y ».</p> <p>Ne pas céder, mais donner l'impression à la personne qu'en obéissant, elle va obtenir quelque chose d'important ou d'utile.</p>	<p>Association PW France (1) Graziano</p> <p>Graziano</p> <p><i>PW California Foundation</i></p> <p><i>PW California Foundation</i></p> <p><i>PW California Foundation</i></p> <p><i>PW California Foundation</i></p> <p>Thuilleaux (2017)</p>
Crises de colère	<p>Ne pas essayer de raisonner ou de discuter avec la personne, même si elle a tort.</p> <p>Essayer la distraction ou l'humour.</p> <p>Ne pas céder à une crise de colère, aux exigences de la personne.</p> <p>Aider la personne à reprendre le contrôle en l'invitant à participer ou à l'aider dans le cadre d'une tâche ou d'une activité.</p> <p>Retirer la personne de la situation ou retirer le public.</p> <p>Isoler la personne si l'accès de colère persiste.</p>	<p>PWSA UK (2) Thuilleaux (2017)</p> <p>PWSA UK (2) Thuilleaux (2017)</p> <p><i>PW California Foundation</i> PWSA UK (2)</p> <p>PWSA UK (2)</p> <p>PWSA UK (2)</p> <p>Thuilleaux (2017)</p>

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Comportements inappropriés	<p>Ignorer les comportements inappropriés ou indésirables.</p> <p>Utiliser des programmes de gestion des comportements.</p> <p>Ne pas faire appel à la logique/bon sens, particulièrement si la personne est très contrariée.</p> <p>Proposer des objectifs par étapes progressives pour atteindre un comportement plus adapté.</p> <p>Ne pas céder aux ordres de la personne.</p> <p>Prise en charge psychiatrique et psychologique avec entretiens réguliers avec psychologue.</p> <p>Rédaction de journaux intimes pour les personnes capables d'écrire.</p>	<p>Graziano <i>PW California Foundation</i> PWSA UK (2)</p> <p>Hanchett et Greenswag <i>PW California Foundation</i></p> <p>Thuilleaux (2017)</p> <p>Thuilleaux (2017)</p> <p>Thuilleaux (2017)</p> <p>Thuilleaux (2017)</p>
Vol de nourriture	<p>Cuisine verrouillée, serrures ou alarmes sur les réfrigérateurs, les congélateurs, les poubelles.</p> <p>Alerter les voisins et les commerçants sur le problème.</p> <p>En cas de déni, informer la personne que vous savez que c'est elle qui a volé l'aliment.</p> <p>Faire un contrat (ex. si ton poids augmente, tu ne pourras pas cuisiner à la maison) et se rapporter au contrat conclu et respecter ce qui est écrit et convenu.</p> <p>Insister pour que le vol soit remboursé et que des excuses soient présentées.</p>	<p>PWSA UK (2)</p>
Hyperphagie	<p>Aucun véritable apprentissage pour contrôler l'hyperphagie.</p> <p>Surveiller la personne 24 h/24, limiter l'accès à toutes les sources de nourriture.</p>	<p>Graziano</p>
Automutilation cutanée	<p>Occuper les mains de la personne (jeux, artisanat avec boules de laine, balles antistress).</p> <p>Utiliser un support visuel pour noter la cicatrisation de la plaie.</p> <p>Masser la peau 15 minutes par jour.</p> <p>Veiller à ce que la pommade appliquée sur les plaies ne soit pas mangée.</p> <p>Négocier une récompense qui sera remise quand la plaie sera complètement guérie.</p>	<p>PWSA UK (2) Thuilleaux, (2017)</p> <p>PWSA UK (2) Thuilleaux (2017)</p> <p>PWSA UK (2) Thuilleaux (2017)</p> <p>PWSA UK (2)</p> <p>PWSA UK (2)</p>
Absence d'inhibition dans certains comportements	<p>Travailler dès le plus jeune âge. Apprentissage des règles sociales qui se fait en continu et qui nécessite la répétition.</p>	<p>Association PW France (1)</p>

— Récompenses alimentaires —

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Sensibilité aux suceries et aliments concentrés en glucides	Éliminer toutes suceries en termes de récompenses alimentaires. Si une récompense alimentaire est utilisée, elle doit faire partie intégrante de la routine de la personne, être faible en calories, légèrement gratifiante et accessible (que la personne ait des chances de l'obtenir).	Gourash et Forster (2015) Graziano Gourash et Forster (2015)
Usage de récompenses alimentaires qui génère stress et anxiété chez la personne	Récompenses alimentaires qui deviennent source de troubles de comportement. Les comportements ne pouvant pas être modifiés, mais plutôt gérés, cela signifie que la récompense ne peut être retirée. Si la récompense est retirée, la personne sera tentée de retourner au comportement indésirable pour avoir cette récompense de nouveau.	Gourash et Forster (2015) Gourash et Forster (2015) Gourash et Forster (2015)

— Gestion du changement —

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Changements sont source de stress et d'anxiété	Changements qui peuvent générer des troubles de comportements. Tenter d'éviter les changements ou, lorsque ce n'est pas possible, utiliser des stratégies pour les réduire ou les planifier. Lors d'un changement, solliciter l'aide et l'accord de la personne et lui offrir des choix. Lors d'un changement, s'entendre sur les règles à mettre en place. Utiliser des tableaux, des routines écrites ou donner un exemple visuel du problème ou du changement. Féliciter la personne lorsqu'elle accepte le changement et en souligner les aspects positifs.	Gourash et Forster (2016) FamCare PWSA Australie (3) PWSA Australie (3) FamCare FamCare FamCare

— Relations sociales —

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Aspects affectifs et relationnels	Besoin d'un équilibre relationnel stable et d'un environnement dans lequel ils se sentent acceptés, appréciés et reconnus. Se référer à un contrat établi plutôt qu'à une norme sociale qui leur paraît abstraite. Enseignement des règles sociales par le <i>modeling</i> ou apprentissage par imitation et renforcement. Recourir à des supports visuels pour les aider à exprimer leurs émotions et à les reconnaître chez les autres. Utilisation de l'humour : être conscient qu'il leur est difficile de percevoir le second degré et que les propos sont pris « mot-à-mot ». Utilisation de jeux et à l'aide d'une socialisation précoce pour travailler avec les personnes à se décentrer d'eux-mêmes et à devoir parfois attendre. Intervention de groupe utilisant la technologie de la télésanté (plateforme de médias sociaux) pour contrer l'isolement et la solitude : Programme <i>Building our social skills</i> (BOSS), d'une durée de 10 semaines (trois sessions de 30 minutes par semaine) qui permet d'échanger concernant différentes thématiques (lecture des signes ou des expressions faciales pour comprendre les émotions, identification des sentiments et émotions), de créer des amitiés et de développer certaines compétences sociales (tenir une conversation, inviter des tiers, répondre de façon appropriée).	Association PW France (1) Association PW France (1) PWSA Australie (2) (3) Association PW France (1) Association PW France (1) Association PW France (1) Rosemergy (2017)

Stratégies / lignes directrices / commentaires		Références
Sexualité	Bien que peu commune, si la personne a une vie sexuelle active, elle peut être victime d'un agresseur qui utiliserait la nourriture ou l'argent comme attrait. Réaliser un travail de prévention en enseignant le respect de la dignité dans la recherche d'amitiés significatives à la personne et auprès des familles et des établissements.	Association PW France (1) Hanchett et Greenswag PWSA UK (8)
Considérations médicales	Ne ressentent peu ou pas la douleur de même que le « froid » ou le « chaud » : rester à l'affût de toute blessure lorsque la personne fait une chute ou un accident, et être conscient de leurs mouvements et comportements. Encourager la personne à réagir aux conditions météorologiques de façon adéquate.	PWSA Australie (3)

— Sécurité alimentaire —

Stratégies / lignes directrices / commentaires		Références
Problématique	Assurer la sécurité alimentaire	
	Utiliser la stratégie des trois composantes de la sécurité alimentaire : aucun doute, aucun espoir et aucune déception.	Gourash et Forster (2016) <i>Open Options UCP</i>
	Gestion de l'environnement physique et contrôle des aliments qui permettront d'éliminer les doutes, les espoirs et les déceptions, en ne fournissant pas d'occasions d'incidents/réussites dans la recherche de nourriture.	Gourash et Forster (2016) <i>Open Options UCP</i>
	Sécurité alimentaire qui permet de gérer le poids et le comportement avec succès, en plus d'éviter de générer du stress chez la personne.	Gourash et Forster (2016)
	Mesures nécessaires pour assurer la sécurité alimentaire qui vont varier selon la personne et de nombreux facteurs (ex. capacité cognitive, âge et expériences antérieures).	Gourash et Forster (2016)
Gestion alimentaire en générale	Mesure (prise) du poids (procédure) qui doit se faire au moins une fois par semaine, le matin avec une tenue précise, de façon confidentielle. Toutes pesées supplémentaires doivent être approuvées par le gestionnaire ou le diététicien.	<i>Open Options UCP</i> PWSA Australie (2)
	Balance qui doit se situer dans une pièce qui permet de préserver l'intimité.	<i>Open Options UCP</i> PWSA Australie (2)
	Employés qui doivent rester neutres sur tout sujet lié au poids.	<i>Open Options UCP</i>
	Tout gain ou perte de poids de cinq livres ou plus au cours d'une période de 24 heures et de 10 livres ou plus pour une période de sept jours doit être signalé au diététicien pour avoir des instructions afin de protéger la santé et la sécurité de la personne.	<i>Open Options UCP</i>
	Si introduction ou consommation d'aliments non sécurisés dans l'établissement sont suspectées (ex. : des papiers d'aliments sont retrouvés, un gain de poids important et inexplicable, etc.), gestionnaire qui doit en être informé et consulté. Avec son autorisation, employés qui peuvent procéder à une fouille des lieux de façon la plus respectueuse possible.	<i>Open Options UCP</i>
	Tout aliment trouvé est enlevé sans commentaire et jeté (si périssable) ou entreposé (si non périssable). Rédaction d'un rapport d'événement et, au besoin, interventions pour sécuriser le milieu.	<i>Open Options UCP</i>
	Si une personne obtient des aliments non sécurisés, intervenant qui demande de retourner l'article sans autre commentaire.	<i>Open Options UCP</i>
	Si grande quantité de nourriture est retrouvée, consulter le gestionnaire.	<i>Open Options UCP</i>
	Gestion du courrier reçu pour surveiller toute recherche de nourriture potentielle : à la réception du courrier, le remettre à la personne immédiatement et en superviser l'ouverture afin de s'assurer qu'il ne contient aucun coupon ni aliment.	<i>Open Options UCP</i>
	Si un produit est localisé dans le courrier, le prendre sans commenter et le placer dans une zone sécurisée. S'il est approprié, le produit peut être intégré au régime alimentaire de la personne.	<i>Open Options UCP</i>

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Gestion alimentaire lors d'événements avec exposition alimentaire non sécurisée	<p>Si possible, passer le menu en revue et déterminer les choix alimentaires à l'avance.</p> <p>S'il n'est pas possible de passer le menu en revue, élaborer des plans afin d'aider la personne à faire des choix et à réduire son anxiété.</p> <p>Employés présents à l'activité qui peuvent aider la personne à faire de bons choix et à choisir des portions selon le régime prescrit.</p> <p>Personne qui peut préparer et préemballer son repas lors de sorties.</p>	<p><i>Open Options UCP</i></p>
Droits des usagers et sécurité alimentaire	<p>Mettre en place une surveillance supplémentaire au cours des 24 heures suivant l'événement (surveiller la présence de signes de détresse ou de vomissement, mesure du poids, etc.).</p> <p>Lors du retour d'une visite avec la famille ou d'une activité sans le personnel, s'assurer que la personne n'a pas rapporté de produit alimentaire : l'intervenant aide la personne à ouvrir ses sacs et ses bagages et surveillance du poids.</p> <p>Ne pas utiliser d'approches restrictives auprès des personnes qui ont un SPW équivalent à de la négligence médicale.</p> <p>Usager qui a le droit de vivre dans un environnement qui soit le moins restrictif possible et de faire ses choix et ainsi, améliorer sa qualité de vie.</p> <p>Respect sans critique des « droits » des personnes avec un SPW, sans égard aux conséquences de ne pas respecter leurs besoins médicaux en matière de sécurité alimentaire, qui peut être tragique (ex. mort douloureuse par rupture de l'estomac, urgences médicales, décès prématurés, diabète, problèmes cardiaques, etc.).</p> <p>Personnes qui ne sont pas en mesure de gérer elles-mêmes leurs problèmes alimentaires et qui ne peuvent donc pas donner un consentement éclairé ou prendre une décision éclairée.</p> <p>Ne pas utiliser d'approches restrictives sous prétexte de « restriction des droits » est médicalement et éthiquement sans fondement.</p> <p>Environnements structurés et accès limité à la nourriture qui ne constituent pas une abrogation des droits, mais plutôt une norme de soins.</p> <p>Personnes qui ont droit à une protection appropriée contre leur pulsion physiologique anormale de manger, appelée droit à la « sécurité alimentaire ».</p>	<p><i>Open Options UCP</i></p> <p>PWSA USA (2005) (1) (2016)</p> <p>PWSA USA (2005) (1) (2016)</p> <p>PWAS USA (2005) (1) (2016)</p> <p>PWSA USA (2005) (2016) (1)</p> <p>PWSA USA (2005) (1)</p> <p>PWSA USA (2005) (2016) (1)</p> <p>PWSA USA (2016)</p>

— Relations entre les intervenants et les parents/tuteurs d'une personne qui a le SPW —

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Relations entre intervenants et parents/tuteurs	<p>Importance des contacts et de la communication (partager l'information) entre les intervenants et les parents/tuteur.</p> <p>Importance d'être honnête et du travail d'équipe (incluant les parents).</p> <p>Utiliser une approche positive et proactive, faire preuve de sensibilité et de respect, tant chez les intervenants que chez les parents.</p>	<p>Goff (2)</p> <p>Goff (2)</p> <p>Goff (2)</p>

— Intégration professionnelle —

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Recrutement	<p>Certains centres de jour ou centre local d'emploi peuvent aider à trouver un emploi rémunéré ou des activités de bénévolat.</p> <p>Modalités des entretiens qui doivent être adaptées selon les personnes : seuls les plus aptes à la recherche d'emploi seront en mesure de répondre aux tests de personnalité et aux questions d'entrevues, autrement les résultats peuvent être erronés.</p> <p>Faciliter l'accès à l'emploi ou à une activité de bénévolat de sorte à leur permettre de ressentir un sentiment d'indépendance.</p>	PWSA UK (9) PWSA UK (9) PWSA UK (4)
Types de tâches	<p>Certains types d'emploi sont plus adaptés, soit ceux qui concernent des tâches routinières et répétitives, qui demandent une attention aux détails ou qui consistent à prendre soin des autres (ex. travaux de blanchisserie, emballage d'items, remplir les rayons dans les magasins, jardinage, soins aux animaux, aider des personnes âgées ou dans des camps de jour).</p> <p>Toute option professionnelle qui implique la manipulation d'aliments est à proscrire.</p> <p>Recommandé d'inclure la personne et sa famille (ou proches aidants) dans le choix d'un emploi ou activité de bénévolat afin de connaître ses goûts, ses compétences et ses caractéristiques afin de lui attribuer des tâches qui lui correspondent.</p> <p>Considérer les caractéristiques retrouvées chez certaines personnes dans le choix de l'emploi : problèmes de communication, faible tonus musculaire, besoins différents en termes de stimulation, difficultés à faire face au stress et au changement, difficultés dans le suivi des instructions verbales.</p> <p>Travail à temps partiel avec un temps de repos pendant la journée recommandé.</p> <p>S'il s'agit d'un emploi rémunéré, prévoir un mécanisme pour gérer le salaire reçu (ex. mettre parents ou tuteurs comme bénéficiaires).</p>	PWSA UK (7) Hanchett et Greenswag PWA Australie (1) PWSA USA (2005) (2) PWSA UK (9) PWSA Australie (1) PWSA UK (3) (9) PWSA Australie (1) Hanchett et Greenswag Goff (1) Graziano Health and Human Services Commission (2014) Hope Network Open Options UCP PWSA UK (2016) (4) (5) (6) (7) PWSA Australie (1) PWSA USA (2005) (2) PWSA UK (9) Graziano PWSA Australie (1) PWSA Australie (1) PWSA Australie (1) PWSA Australie (1) PWSA Australie (1) PWSA USA (2005) (2) PWSA USA (2005) (2) PWSA USA (2005) (2)
Conditions à mettre en place dans les milieux de travail	<p>Accès contrôlé à la nourriture et à l'argent (garder les aliments des employés dans une zone sécurisée, mettre les produits alimentaires hors de la vue, etc.), dans l'optique d'éviter et de diminuer les problèmes de comportement et d'optimiser l'environnement de travail.</p> <p>Environnements très chauds ou très froids à proscrire.</p> <p>Élaborer un horaire de travail qui soit concret.</p> <p>Élaborer un plan de soutien pour la personne.</p> <p>Faire visiter les lieux à la personne avant qu'elle débute son emploi.</p> <p>Attentes et code de conduite qui doivent être communiqués de manière claire et concise.</p> <p>Tableaux d'affichage ou listes des routines quotidiennes qui peuvent être utilisés afin de maximiser la contribution des personnes.</p> <p>Formation initiale qui ne sera pas suffisante pour leur apprendre une nouvelle tâche : besoin de temps, de répétitions et de supervision.</p> <p>Utilisation de stratégies cognitivocomportementales qui permet de favoriser les nouveaux apprentissages, l'organisation, la planification et la réalisation des tâches.</p> <p>Employeurs, superviseurs et tous autres employés qui seront en contact avec les personnes qui doivent être sensibilisés ou même formés au sujet des caractéristiques de ce syndrome et des stratégies d'intervention.</p> <p>Impliquer dans la démarche les parents ou les proches aidants de la personne afin de partager toutes les informations pertinentes.</p> <p>Réseaux de communications entre la famille (ou proches aidants) et les membres du personnel et avec les agences et les intervenants qui soutiennent les personnes qui peuvent être mis en place.</p>	PWSA UK (4) (9) PWSA USA (2005) (2) PWSA Australie (1) PWSA Australie (1) PWSA Australie (1) PWSA Australie (1) PWSA Australie (1)

Conditions requises sur les plans clinique, organisationnel et architectural

— Conditions cliniques —

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Soutien et interventions	Loisirs et activités en petits groupes et en individuel.	<p>Goff (1) <i>Interaction Accommodation Services</i></p> <p>Le Centre de ressources (CERES) Dombasle <i>Open Options UCP</i></p> <p>PWSA UK (2016) (5) Thuilleaux, 2012 <i>Tucson Residence Foundation</i></p>
	Bien qu'elle soit variable d'un résident à l'autre, l'assistance dans les activités de la vie quotidienne (lavage, gestion de l'argent, achats, etc.) est toujours nécessaire.	<p><i>Hope Network</i></p> <p>Le Centre de ressources (CERES) Dombasle <i>Open Options UCP</i></p> <p>PWSA Australie (2) <i>Tucson Residence Foundation</i></p>
	Environnement qui doit être structuré, cohérent et qui doit offrir du soutien aux personnes, avec une routine adaptée aux besoins de chacun.	<p><i>Open Options UCP</i></p> <p>PWSA Australie (2) PWSA UK (8) <i>Tucson Residence Foundation</i></p>
	Approche centrée sur la personne offrant des programmes « à l'intérieur du programme ».	<p>Goff (1) <i>Concensus Gretton PW Services</i></p>
	Soutien comportemental positif à préconiser.	<p><i>Concensus Gretton PW Services</i></p>
	Promouvoir l'autonomie.	<p><i>Tucson Residence Foundation</i></p>
	Promouvoir le développement du plein potentiel de la personne, selon son rythme et des attentes réalistes.	<p><i>Concensus Gretton PW Services</i></p> <p>PWSA UK (2016)</p>
	Affichages visuels pour montrer les routines quotidiennes, les règles de la maison, le code de conduite et indiquer tout changement.	<p>PWSA Australie (2)</p>
	Services d'interprétation par du personnel qualifié requis pour les résidents qui ont des difficultés à s'exprimer verbalement.	<p><i>Hope Network</i></p> <p>PWSA UK (2016)</p>
	Activités sociales à promouvoir et faciliter.	<p><i>Hope Network</i></p>
	Promouvoir le fait d'être un membre actif dans sa communauté.	<p><i>Tucson Residence Foundation</i></p>
	Développer les aptitudes sociales.	<p><i>Woods Services</i></p>

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
<p>Soutien et interventions (suite)</p>	Favoriser et faciliter l'intégration professionnelle.	PWSA UK (2016) (5)
	Gestion de l'argent et de la réception de courrier.	Open Options UCP PWSA UK (2016) (5)
	Voisins et commerces à proximité qui doivent être informés et sensibilisés aux caractéristiques des résidents et du SPW.	PWSA Australie (2) PWSA UK (2)
	Usage de technologies d'assistance (balance, capteurs de porte, téléphones mobiles, GPS, capteurs de lit, etc.) qui peut être aidant dans certains cas.	PWSA Australie (2) PWSA UK (2016)
	Professionnels expérimentés qui doivent être disponibles 24 heures sur 24, sept jours sur sept, pour donner de l'assistance directe aux résidents en cas de besoin.	Consensus Gretton PW Services Health and Human Services Commission (2014) Hope Network Open Options UCP PWSA Australie (2) PWSA UK (2016) (5) (8); Thuilleaux, 2012 Tucson Residence Foundation Woods Services
	Services d'un spécialiste de la gestion des comportements et du SPW considérés comme étant essentiels.	Goff (1)
	Plan de soins et documents d'évaluation des risques qui doivent être mis à jour régulièrement.	PWSA UK (2016)
	Plan de gestion de crise qui doit être établi avec soutien en place et qui doit permettre de réagir rapidement aux situations de crise.	PWSA UK (8)
	Membres du personnel qui doivent s'assurer qu'un « dossier urgence » à jour contenant des informations générales sur le SPW et sur la personne en particulier est disponible pour les professionnels de la santé.	PWSA UK (2016)
	<p>Exercice physique et diète</p>	Priorités du programme qui doivent être axées sur le respect du régime alimentaire, de la sécurité alimentaire et de l'exercice.
Programme d'exercice développé selon les besoins, les capacités et les intérêts de chaque personne.		Goff (1) Open Options UCP Woods Services
Services d'un diététicien et de soins infirmiers sont essentiels, en lien avec la gestion du poids.		Goff (1) Open Options UCP PWSA UK (5) Woods Services
Accompagnement dans la perte de poids et le maintien d'un poids santé.		Woods Services
Membres du personnel qui doivent participer au programme d'exercice pour encourager et servir de modèle pour les résidents (ne pas être observateur).		Goff (1)

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Gestion de l'alimentation	<p>Horaires des menus, des repas et des collations qui doivent être établis, respectés et visibles pour chacun des résidents dans le milieu de vie.</p> <p>Menus qui doivent être planifiés, avec la personne et selon ses besoins.</p> <p>Seuls les membres du personnel doivent préparer les repas et les collations, conformément au régime alimentaire prescrit pour chacun.</p> <p>Aliments qui doivent être servis dans des assiettes individuelles provenant de la cuisine et dont la consommation doit être permise uniquement dans la cuisine et la salle à manger.</p> <p>Employés qui doivent s'asseoir et manger avec les résidents pendant la période de repas uniquement, afin d'offrir un bon modèle et d'assurer la surveillance des résidents (étouffement, vomissement, etc.).</p> <p>Employés et résidents qui doivent rapporter leurs assiettes à la cuisine (lorsque la cuisine est accessible dans la résidence) immédiatement après les repas.</p> <p>Seuls les employés sont responsables de nettoyer la cuisine et de retourner (immédiatement) les restes de nourriture dans l'unité de stockage.</p>	<p>Hope Network Open Options UCP</p> <p>Open Options UCP PWSA UK (2016)</p> <p>Hope Network</p> <p>Open Options UCP</p>
Orientation, admission et transition dans un établissement résidentiel	<p>Lors de l'orientation dans un établissement résidentiel, évaluer les compétences et déficiences de la personne afin de trouver un endroit qui soit approprié.</p> <p>Projet de vie qui doit être adapté le plus possible aux capacités, aux besoins et aux souhaits de la personne, tout en étant accepté par celle-ci.</p> <p>Parents, tuteurs ou toute autre personne qui connaît bien la personne devant être impliqués dans le choix du milieu, la planification et la mise en œuvre de la transition en dehors du domicile.</p> <p>Avant son arrivée, accompagner la personne afin de la familiariser avec son nouveau milieu de vie : visite de la résidence et de l'environnement à proximité, rencontre avec les membres du personnel et les autres résidents, etc.</p> <p>Avant son arrivée, discuter avec la personne des différents arrangements, de ce qu'elle aura à faire et du fonctionnement de l'établissement.</p> <p>Lors de l'admission dans un établissement résidentiel, contacts avec la personne qui doivent se dérouler avec calme et confiance.</p> <p>Lors de l'admission, explications et consignes qui doivent être données à la personne de façon claire et précise (phrases courtes et simples), tout en lui laissant le temps pour penser et répondre.</p> <p>Lors de l'admission, inclure un parent ou tuteur qui prend soin de la personne afin de leur communiquer toutes les informations nécessaires.</p> <p>Lors d'une transition, communication et transmission d'informations entre les structures, la famille et les nouveaux professionnels qui prendront en charge la personne sont primordiales.</p> <p>Lors d'une transition, besoin de cohérence entre les milieux et les interventions auprès de la personne (ex. utilisation d'outils communs), afin de ne pas trop la déstabiliser.</p> <p>Transition qui sera plus difficile si elle n'a pas été anticipée ou préparée; si la personne n'a pas été socialisée et s'il y a présence de problèmes psychiatriques.</p>	<p>Association PW France (2)</p> <p>Association PW France (2)</p> <p>PWSA Australie (2)</p> <p>PWSA Australie (2) (3)</p> <p>PWSA Australie (2) (3)</p> <p>PWSA Australie (3)</p> <p>PWSA Australie (3)</p> <p>PWSA Australie (3)</p> <p>Association PW France (2)</p> <p>Association PW France (2)</p> <p>Association PW France (2)</p> <p>Association PW France (2)</p>

— Conditions organisationnelles —

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
<p>Recrutement et compétences requises par les membres du personnel</p>	<p>Équipe de travail qui doit être composée d'un personnel hautement qualifié concernant la problématique spécifique du SPW (pas uniquement en déficience intellectuelle).</p> <p>Compétences recherchées pour composer les équipes de travail :</p> <ul style="list-style-type: none"> > Adopter une approche à la fois juste, ferme et cohérente. > Avoir une attitude et un mode de communication qui sont positifs et calmes. > Être capable de construire une relation de confiance. > Être organisé, créatif et intuitif. > Être expérimenté dans la préparation des repas; et avoir une expertise concernant l'exercice et la forme physique. 	<p>Goff (1) Consensus Gretton PW Services Open Options UCP PWSA Australie (2) PWSA UK (2016) (4) (5) (8) Tucson Residence Foundation Health and Human Services Commission (2014)</p> <p>Goff (1) PWSA Australie (2) PWSA UK (2016) (6)</p>
<p>Formation et soutien clinique aux intervenants</p>	<p>Primordial d'offrir des formations spécifiques au SPW (initiale et continue) à tous les membres du personnel.</p> <p>Formations qui devraient porter sur :</p> <ul style="list-style-type: none"> > Stratégies d'intervention et de préventions de crise > Gestion du comportement > Nutrition et la préparation des repas et diètes > Problèmes de santé et médicaux spécifiques aux personnes qui ont le SPW > Droits, responsabilités et restrictions > Besoins et soutiens médicaux spécialisés <p>Équipes et gestionnaires qui devraient se voir offrir des consultations et du soutien pratique de façon continue.</p>	<p>Goff (1) Consensus Gretton PW Services Open Options UCP PWSA Australie (2) PWSA UK (2016) (4) (5) (8) Tucson Residence Foundation Health and Human Services Commission (2014)</p> <p>Goff (1) Health and Human Services Commission (2014) Open Options UCP PWSA UK (2016)</p> <p>Consensus Gretton PW Services PWSA UK (8)</p>

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Composition des équipes cliniques	<p>Équipe clinique qui doit être appropriée au groupe et aux résidents qui le composent. Devrait minimalement être composée d'infirmières, de diététistes, de psychologues et de spécialistes du comportement, selon un horaire adapté aux besoins des résidents.</p> <p>Ratio personnel / résident qui doit être de 1 : 2 dans l'offre des services directs.</p> <p>Équipes de travail qui doivent être de petites tailles, fiables et engagées : quatre à cinq personnes semblent convenir pour assurer la stabilité sans pour autant mener à l'épuisement professionnel de ses membres.</p> <p>Éviter le roulement du personnel, tant pour ce qui est des intervenants que pour la gestion.</p> <p>Personnel occasionnel qui doit être réduit au minimum.</p> <p>Introduire progressivement les nouveaux membres du personnel.</p>	<p>Goff (1)</p> <p>Goff (1)</p> <p>PWSA UK (2016)</p>
Leadership et gestion	<p>Doit y avoir une personne responsable et experte de l'offre des services généraux et résidentiels.</p> <p>Personnel de gestion qui doit être expérimenté dans l'offre de services résidentiels et l'utilisation des ressources pour les personnes.</p> <p>Gestionnaire responsable qui doit être en mesure d'exprimer et de représenter les besoins du programme et des résidents auprès des directions ou supérieurs concernés, dont ceux en termes de ressources humaines et financières.</p> <p>Procédures et politiques de gouvernance visant la sauvegarde des normes établies et l'amélioration continue qui doivent être formalisées et connues.</p> <p>Programmes et services offerts, rôles et responsabilités de chacun qui doivent être clairs.</p> <p>Tâches qui doivent être séparées de façon équitable entre les membres du personnel.</p> <p>Code de conduite de l'établissement établi et présenté aux membres du personnel.</p> <p>Liens à établir avec les associations sur le SPW et offre de service qui doit être en cohérence avec les principes et lignes directrices de celles-ci.</p> <p>Préconiser d'avoir de bonnes relations avec les autorités locales dans le cadre d'une offre d'hébergement.</p> <p>Procédures de contrôle de la comptabilité, de la gestion et des inspections externes à réaliser pour le bon fonctionnement des milieux d'hébergement.</p>	<p>Goff (1)</p> <p>PWSA UK (8)</p> <p>Goff (1)</p> <p>Goff (1)</p> <p>Goff (1)</p> <p>Consensus Gretton PW Services <i>Tucson Residence Foundation</i></p> <p>PWSA UK (5)</p> <p>Consensus Gretton PW Services</p> <p>Goff (1)</p> <p>PWSA UK (8)</p> <p>PWSA Australie (2)</p>
Mécanismes de communications	<p>Doit y avoir régulièrement des réunions animées par du personnel qualifié dans le travail de groupe pour les résidents.</p> <p>Personnel qui doit convenir des règles et responsabilités avec les résidents.</p> <p>Ensemble du personnel (service direct, clinique et gestion) qui doit avoir des occasions régulières pour communiquer entre eux, planifier et résoudre des problèmes.</p> <p>Systèmes de communication internes pour le personnel qui doivent être formalisés.</p> <p>Primordial d'établir une relation entre les familles et le personnel qui offre les services auxiliaires (incluant les professionnels des soins de santé, prestataires de services, employeur).</p> <p>Occasions régulières de communiquer avec les familles qui doivent être mises en place et formalisées (suggéré qu'il y ait, pour les familles, minimalement des réunions tous les trois mois de même que des rendez-vous téléphoniques tous les mois, en plus de rencontres au besoin).</p> <p>Primordial de convenir de moyens pour donner et recevoir des informations de la part de cliniciens quand ils ne sont pas sur place.</p>	<p>Goff (1)</p> <p>Goff (1)</p> <p>Goff (1)</p> <p>PWSA Australie (2)</p> <p>PWSA UK (2017)</p> <p>Goff (1)</p> <p>Goff (1)</p> <p>PWSA Australie (2)</p> <p>Goff (1)</p> <p>PWSA Australie (2)</p> <p>Goff (1)</p>

— Conditions architecturales —

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Besoins architecturaux des milieux de vie	Milieu qui doit être adapté de sorte qu'il soit réellement un milieu de vie et non de type institutionnel.	Open Options UCP PWSA UK, 2016
	Aménagement du milieu de vie qui doit être caractérisé par un environnement adapté et qui permet la sécurité alimentaire : zones de cuisine et de stockage des aliments sécurisées ou inaccessibles, réfrigérateurs/congélateurs/poubelles avec serrures ou alarmes, armoires verrouillées, lieux robustes et chambres (avec porte et serrure) individuelles.	Goff (1) Health and Human Services Commission (2014) Hope Network Open Options UCP PWSA Australie (2) PWSA UK (2016) (2) (5) (6) (8)
	Résidence qui devrait se trouver dans un emplacement assez éloigné des magasins et des établissements de restauration rapide.	PWSA UK (2016) (5) (8)
	Accès aux transports en commun ou résidence avec un véhicule assigné.	PWSA UK (5) Tucson Residence Foundation
	Éviter lieux avec pièces humides ou avec la présence d'escaliers, et prévoir un accès pour les fauteuils roulants.	PWSA UK (2016)
	Emplacements qui pourront être occupés sur une période à long terme, considérant que les personnes ne réagissent pas bien aux changements et aux déplacements.	PWSA UK (2016)
	Prévoir des lieux appropriés pour les membres du personnel à l'écart des résidents, afin de leur permettre de prendre une pause et d'enregistrer ou d'enregistrer des données importantes.	PWSA UK (8)
	Milieux de vie qui devraient s'adresser uniquement aux personnes qui présentent le SPW.	Health and Human Services Commission (2014) Open Options UCP
	Milieux de vie qui devraient contenir au minimum trois chambres.	PWSA UK (2016)
	Résidence qui devrait pouvoir accueillir un maximum de six résidents, dans la mesure où accueillir plus de résidents signifie davantage de personnel.	Goff (1)
	Milieu qui doit pouvoir offrir un espace adéquat dédié à l'exercice physique, avec une variété d'incitatifs et d'appareils.	Goff (1) PWSA Australie (2)

Problématique	Stratégies / lignes directrices / commentaires	Références
Exemples de milieux de vie et d'offres de services	<p>Services de vie assistée: individus qui ont leur propre appartement avec soutien disponible. Permet un haut niveau d'autonomie.</p> <p>Foyers de groupe ou sur des unités spécialisées avec sécurité alimentaire assurée et services offerts en fonction des besoins spécifiques de la personne.</p> <p>Cadres de vie résidentiels (chambres ou suites) avec ou sans soins infirmiers.</p> <p>Services résidentiels avec soins infirmiers pour les personnes dont les besoins sont principalement médicaux.</p> <p>Centres d'habitation subventionnés par l'État pour les personnes souffrant de problèmes médicaux et comportementaux et qui hébergent des personnes ayant différents diagnostics.</p> <p>Milieux de vie en France :</p> <ul style="list-style-type: none"> > Foyer normal (seul, en appartement partagé ou dans la famille, avec différents services d'accompagnement, de soin ou d'aide à domicile). > Foyer d'hébergement (ESAT) (hébergement et entretien des travailleurs handicapés accueillis en établissement et services d'aide par le travail (ESAT)). > Foyer occupationnel (FO) (animations quotidiennes, série d'activités à même de les occuper en fonction du handicap). > Foyer d'accueil spécialisé (FAS) (logement permanent qui accueille les personnes adultes lourdement handicapées physiques, mentales ou atteintes de handicaps associés avec dépendance totale ou partielle). > Maison d'accueil spécialisé (MAS) (accueil permanent, de jour ou temporaire pour les adultes). <p>Offres de soutien, d'aide et de répit pour les familles.</p> <p>Programme intensif de développement des compétences dans une optique d'intégration professionnelle.</p> <p>Centres de jour avec formations et occasions d'expériences professionnelles ou de bénévolat (éducation de base, art et artisanat, jardinage, etc.).</p>	<p><i>Consensus Gretton PW Services Health and Human Services Commission (2014)</i> <i>Interaction Accommodation Services</i> <i>PWSA UK (2016) (5) (6) (8)</i> <i>Tucson Residence Foundation</i></p> <p>Goff <i>Health and Human Services Commission (2014)</i> <i>Hope Network</i> Le Centre de ressources (CERES) Dombasle Thuilleaux, 2012 <i>Tucson Residence Foundation</i></p> <p><i>Consensus Gretton PW Services Health and Human Services Commission (2014)</i></p> <p><i>Health and Human Services Commission (2014)</i></p> <p><i>Health and Human Services Commission (2014)</i></p> <p>PW France</p> <p><i>Consensus Gretton PW Services Thuilleaux, 2012</i> <i>Interaction Accommodation Services</i> PWSA UK (3)</p>

Références bibliographiques

- Association Prader-Willi France (1). (s.d.). Relations sociales. Les relations sociales chez les personnes ayant un syndrome de Prader-Willi (SPW). 12p. Repéré à <https://www.prader-willi.fr/lassociation/>
- Association Prader-Willi France (2). (s.d.). Transitions/Orientation. Le parcours de vie des personnes ayant un syndrome de Prader-Willi (SPW). 28p. Repéré à http://www.guide-prader-willi.fr/sites/default/files/gpwf_2014_livret14.pdf
- Barbara J. Goff, Ed.D. (1). (s.d.) Prader-Willi Syndrome. Residential Services : Characteristics Ensuring Success. 3p. Repéré à http://www.pwsnetwork.ca/pws/docs/success_in_residential_programs.pdf
- Barbara J. Goff, Ed.D. (2). (s.d.). Providers : Some Do's and Don't for Improving Parent/Provider Relationships. Repéré à http://www.pwsnetwork.ca/pws/docs/parent_provider_relationships.pdf
- Bull, L.E., Oliver, C. et Woodcock, K.A. (2017). Signalling changes to individuals who show resistance to change can reduce challenging behaviour. *Journal of Behavior Therapy and Experimental Psychiatry*, 54, 58-70.
- Cerny, E. (2006). The combined use of systematic differential reinforcement and Social skills training to increase pro-social behavior in adult Individuals with prader-willi syndrome (Thèse de doctorat). Université de Capella.
- Consensus Gretton Homes. Prader-Willi Syndrome Behavioural Mangement Tips. (s.d.) 2p. Repéré à <https://www.consensusupport.com/wp-content/uploads/2017/09/Consensus-Gretton-Prader-Willi-Syndrome-Behavioural-Management-Tips.pdf>
- Consensus Gretton Prader-Willi services. (s.d.). Supporting choice and success. Provinding specialist support and settings for people with Prader-Willi syndrome. 12p. Repéré à <https://www.consensusupport.com/>
- Di Lorenzo, R., Sberveglieri, S., Marrama, D., Landi, G. et Ferri, P. (2016). Weight control and behavior rehabilitation in a patient suffering from Prader Willi syndrome. *BMC research notes*, 9, 199. Doi:10.1186/s13104-016-1981-y
- Duker, P et Nielen, M. (1993). The use of negative practice for the control of pica behavior, *Journal of Behavior Therapy and Experimental Psychiatry*, 24(3), 249-253.
- FamCare for Families with PWS. (s.d.). "Coping with change" in People with Prader-Willi syndrome. International Prader-Willi Syndrome Organisation (Italie), 3p. Repéré à https://docs.wixstatic.com/ugd/a71d4c_8a2d60002e7aa4637ae9d67b6e5f518b.pdf
- Farrar et Ziccardi (2012). Tips for Creating a Positive Behavioral Plan. Prader-Willi Syndrome Association USA. 1p.
- Gourash, L. M. et Forster, J. L. (2016). Prader-Willi Syndrome : The Behavioral Challenge. A Brief Summary for Professionals. Pittsburgh Partnership, 4p.
- Gourash, L., et Forster, J., (2015). Behavior Plans : What's Wrong with Food Rewards in PWS? Pittsburgh Partnership, Specialist in Prader-Willi Syndrome, 2p.
- Gourash, L. M. (pédiatre) et Forster, J. L. (neuropsychiatre) (2015). Behavior Plans : What's Wrong With Food Rewards In PWS? Pittsburgh Partnership. Specialists in Prader-Willi Syndrome.
- Graziano, L. (2014). Prader-Willi Syndrome – Behavior Management Training Session. Prader-Willi California Foundation. Powerpoint de formation. Repéré à <https://pwcfc.org/wp-content/uploads/sites/18/2015/10/Behavior-Management-Training-2014.pdf>
- Graziano, L. (s.d.). Attention Employers: Increase Success in the Workplace for the Employee with Prader-Willi Syndrome: Limit Access to Food. Prader-Willi California Foundation. 1p. Repéré à <https://pwcfc.org/wp-content/uploads/sites/18/2015/10/Food-in-the-Workplace.pdf>
- Gregory, M. (2010). Treatment of covert self-injurious behavior in individuals with prader-willi syndrome (Thèse de doctorat). Université de Floride.
- Hanchett, J et Greenswag, R. (s.d.). Health Care Guidelines For Individuals With Prader-Willi Syndrome. Approved by : The Scientific Advisory Board of the Prader-Willi Syndrome Association (USA). Repéré à <https://www.pwsausa.org/>

- Hawkins, R., Redley, M. et Holland, A. J. (2011). Duty of care and autonomy: how support workers managed the tension between protecting service users from risk and promoting their independence in a specialist group home. *Journal of Intellectual Disability Research*, 55(9), 873-884.
- Health and Human Services Commission (2014). *Serving the Needs of Individuals with Prader-Willi Syndrome*. Report to the Texas Legislature. In coordination with the Texas Department of Aging and Disability Services. 11p.
- Hope Network. (s.d.). Developmental and Community services Prader-Willi services location (États-Unis). Interaction Accommodation Services. Repéré à <https://hopenetwork.org/developmental-community-services/prader-willi-residential-program/>
- INESSS (2016). *Liste d'évaluation et d'appréciation critique de la littérature grise « Authority, Accuracy, Coverage, Objectivity, Date et Significance »* (AACODS). Traduction en français avec l'autorisation de l'auteure. MSSS, 3p.
- Interactions. (s.d.). Outils concrets de « scénarios sociaux ». Site Internet consulté le 4 avril 2019 : <http://praderwilli.com.au/resources/social-scripts/social-script-downloads/>
- International Prader-Willi Syndrome Organisation (2018). *What is Prader-Willi Syndrome by Suzanne Cassidy, MD*. Repéré à : <https://www.ipwso.org/what-is-pws>
- International Prader-Willi Syndrome Organisation (IPWSA). (Prader-Willi California Foundation et Prader-Willi Association USA). (s.d.). Stratégies de gestion des comportements liés au SPW. 1p. Repéré à <https://pwcf.org/>
- Le Centre de ressources (CERES) Dombasle. (s.d.). La démarche qualité dans un établissement social et médico-social en France. Carrefour d'accompagnement public social (CAP). 11p. Repéré à https://www.prader-willi.fr/wp-content/uploads/Domb_Burel.pdf
- Lupo, K. (2006). Carryover Effects of Immediate vs. Delayed Reinforcers on Activities of Daily Living for Individuals with Prader-Willi Syndrome (Thèse de doctorat). Université de Hofstra.
- National Eating Disorders Association (NEDA). (s.d.) Site Internet consulté le 27 mai 2019 : <https://www.nationaleatingdisorders.org/learn-by-eating-disorder/other/pica>
- Open Options UCP. (2015). Support Services for Persons with Prader-Willi Syndrome. Policy and Procedure Manual. 18p.
- Page, T., Stanley, A., Richman, G., Deal, R. et Iwata, B. (1983). Reduction of food theft and long-term maintenance of weight loss in a Prader-Willi adult. *Journal of Behavior Therapy and Experimental Psychiatry*, 14(3), 261-268. Doi.org/10.1016/0005-7916(83)90058-7.
- Prader-Willi California Foundation (s.d.). PWS Behavior Management Strategies Tool Kit. 1p. Repéré à <https://www.pwsausa.org/wp-content/uploads/2016/02/Behavior-Tool-Kit-from-Prader-Willi-California-Foundation.pdf>
- Prader-Willi France (2016). Situation de vie des adultes avec le syndrome de Prader-Willi en France. Enquête 2015-2016. 12p.
- Prader-Willi France. (s.d.). Accueil « lieu de vie ». 4p. Repéré à <https://www.prader-willi.fr/lieux-de-vie/>
- Prader-Willi Syndrome Association Australia (1). (s.d.). A practical Guide to Supporting People with Prader-Willi Syndrome in the Workplace, day program or Volunteer Setting. Repéré à <http://www.pws.org.au/wp-content/uploads/2016/10/Supported-employment-day-service-guide.pdf>
- Prader-Willi Syndrome Association Australia (2). (s.d.). Providing Prader-Willi Syndrome support in residential settings. Funded by the National Disability Insurance Scheme. 8p. Repéré à <http://www.pws.org.au/wp-content/uploads/2016/10/Providing-PWS-support-in-residential-settings.pdf>
- Prader-Willi Syndrome Association Australia (3). (s.d.). Understanding Prader-Willi Syndrome – accessing the community. Funded by the National Disability Insurance Scheme. 8p. Repéré à <http://www.pws.org.au/wp-content/uploads/2016/10/Understanding-PWS-accessing-the-community.pdf>
- Prader-Willi Syndrome Association UK (2016). Supported Living and PWS. Notes from Residential Care and Support Living Forum meeting July 2016.
- Prader-Willi Syndrome Association UK (2). (s.d.). Behavior Management 18-25 years / 25-40 years / 40 + years 15p. Repéré à <https://www.pwsa.co.uk/>

- Prader-Willi Syndrome Association UK (3). (s.d.). Developing Skills, Work and Training 25 – 40 years. 4p. Repéré à <https://www.pwsa.co.uk/>
- Prader-Willi Syndrome Association UK (4). (s.d.). Education, Work and Training 18 - 25 years. 6p. Repéré à <https://www.pwsa.co.uk/>
- Prader-Willi Syndrome Association UK (5). (s.d.). Important Considerations for Supported Living Prader-Willi Syndrome 5p.
Repéré à <https://www.pwsa.co.uk/assets/files/Important-considerations-for-supported-living-and-PWS.pdf>
- Prader-Willi Syndrome Association UK (6). (s.d.). Information for Residential Care and Supported Living Staff. 3p.
Repéré à <https://www.pwsa.co.uk/Information%20for%20residential%20care%20and%20supported%20living%20staff.pdf>
- Prader-Willi Syndrome Association UK (7). (s.d.). People with PWS and Work- Best Practice Guidelines for Employers. 6p.
Repéré à <https://www.pwsa.co.uk/assets/files/Employers%20-%20best%20practice%20guidelines%20-%20website.pdf>
- Prader-Willi Syndrome Association UK (8). (s.d.). Residential care and supported living. 18-25 years. 8p. / Prader-Willi Association UK.
Residential care and supported living. 25-40 years. 8p. (2 documents avec le même contenu). Repéré à <https://www.pwsa.co.uk>
- Prader-Willi Syndrome Association UK (9). (s.d.). Work and training. 40+ years. 4p. Repéré à <https://www.pwsa.co.uk>
- Prader-Willi Syndrome Association USA (2005) (1). Adults with PWS-And Decisions Regarding Least Restrictive Environment And the Right to Eat. PWSUSA organization.
- Prader-Willi Syndrome Association USA (2005) (2). Management of SPW the Work setting : A Guide for Employers and Supervisors. Brochure de l'association américaine de Prader-Willi.
- Prader-Willi Syndrome Association USA. Still hungry for a cure (2016). Prader-Willi Syndrome : When Client's Rights and the Medical Necessity for Food Security Conflict. Adopted by the Prader-Willi Syndrome Association Board of Directors. 3p
- Rones, A. B. (2010). Treatment of food stealing in individuals with prader-willi Syndrome (Thèse de doctorat). Université de Floride.
- Rose, J., et Walker, S. (2000). Working with a man who has prader-willi syndrome and his support staff using motivational principles. *Behavioural and Cognitive Psychotherapy*, 28(3), 293-302.
- Rosemergy, J. (2017). Reducing social isolation and loneliness using a telehealth intervention. Vanderbilt Kennedy Center. 3p.
- Stokes, J. V. et Luiselli, J. K. (2009). Applied Behavior Analysis Assessment and Intervention for HealthThreatening Self-Injury (Rectal Picking) in an Adult with Prader-Willi Syndrome. *Clinical Case Studies*, 8(1), 38-47. DOI: 10.1177/1534650108327011
- St-Roch, Jennifer (2008). TGC et syndrome de Prader-Willi. La plus-value du modèle biopsychosocial et de l'analyse multimodale. Revue CNRIS, vol. 1 # 1. Actes du colloque en troubles graves du comportement tenu les 27 et 28 novembre 2008. Université du Québec à Trois-Rivières, Centre Miriam.
- Thuilleaux, D., (2017). Le syndrome de Prader-Willi : Crise et troubles du comportement. Association Prader-Willi France, 28p.
- Thuilleaux, D. (2012). Le Syndrome de Prader-Willi : Expérience d'une unité spécialisée 13 ans après. Hôpital marin de Henday, Maladies Rares à expression psychiatrique et troubles du développement.
- Tremblay, P. (2014). *La vie au CIUSSS de la Capitale-Nationale*. Québec : Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux de la Capitale-Nationale.
- Tucson Residence Foundation (TRF). (s.d.). Group Homes. 1p. Repéré à <https://tucsonres.org/services.html>
- Viger, G. (2018). Une revue des exemples de bonne pratique. *Journal international des sciences sociales*, 65 (8), 57-78.
- Woods Services. (s.d.). Prader-Willi. Woods. Repéré à <https://www.woods.org/residential-services/prader-willi/>

UETMISSS

Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux
de la Capitale-Nationale



**Centre intégré
universitaire de santé
et de services sociaux
de la Capitale-Nationale**

Québec 