

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

SOMMAIRE EXÉCUTIF

du rapport d'ETMI classique

Auteures

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

Demandeure

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 Safianyuk, 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 Bouhêlier, bibliothécaire, CIUSSS de la Capitale-Nationale

Conception graphique

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

Ce sommaire exécutif est tiré du rapport suivant : 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.

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.

Production

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

525, boulevard Wilfrid-Hamel Québec (Québec) G1M 2S8

www.ciusss-capitalnationale.gouv.qc.ca

Dépôt légal : 3^e trimestre 2019

Bibliothèque et Archives nationales du Québec

ISBN : 978-2-550-84962-9 (PDF)

PROBLÉMATIQUE

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 (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. Notamment, les personnes 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 (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).

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 présentant le SPW. Après six ans de fonctionnement, 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.

› Pour de plus amples informations, consulter le rapport au : <https://www.ciusss-capitalenationale.gouv.qc.ca/expertise-et-partenariat/evaluation/publications>

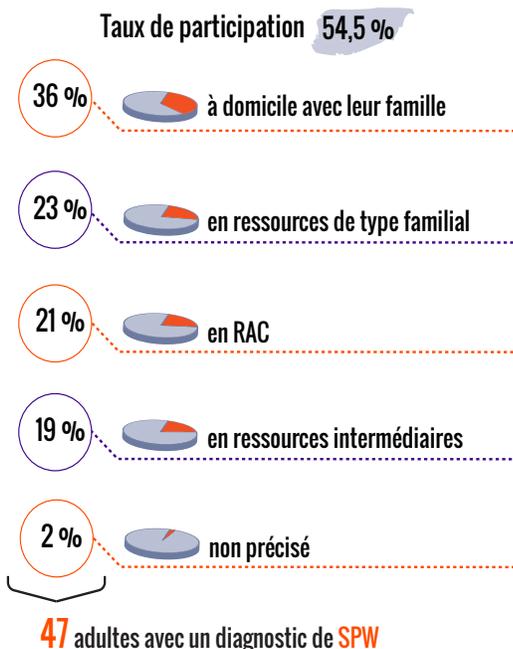
MÉTHODOLOGIE

Une revue systématique de la littérature a été réalisée dans 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. Une première sélection a été réalisée à partir des titres et des résumés, puis une seconde à la lecture approfondie des documents retenus, selon des critères d'inclusion établis a priori. La qualité méthodologique des études et la crédibilité des documents de littérature grise ont été évaluées à l'aide d'outils validés. Les données pertinentes ont été colligées dans une grille d'extraction structurée, synthétisées puis analysées. Également, un portrait des milieux de vie et des services offerts aux adultes présentant le SPW dans les CISSS et CIUSSS du Québec a été réalisé.

RÉSULTATS

La recherche documentaire a permis de repérer 3 553 documents éligibles, dont 54 ont été retenus¹. Des 11 études répertoriées dans la littérature scientifique, dix portent sur des interventions et une, sur l'organisation des services (gestion des risques et promotion de l'autonomie). Des 43 documents provenant de la littérature grise², considérés à titre de données expérientielles, 18 portent sur des milieux de vie et des offres de services; 16 sur des modèles et des stratégies d'intervention; cinq sur l'insertion professionnelle; deux sur les droits des usagers et l'usage d'approches restrictives; un sur les relations entre le personnel soignant et les parents/proches aidants; un sur le portrait des adultes présentant le SPW en France.

Le portrait réalisé dans les CISSS et CIUSSS du Québec



Le portrait réalisé dans les CISSS et CIUSSS du Québec, avec un taux de participation de 54,5 % (12/22) a permis de répertorier 47 adultes avec un diagnostic de SPW : 36 % vivent à domicile avec leur famille, 21 % en ressources de type familial, 21 % 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.

Ce sont 76 % des adultes répertoriés présentant le SPW qui bénéficient de services dans leur milieu de vie. De ce nombre, plus de 50 % reçoivent des services d'un éducateur spécialisé, d'un travailleur social ou d'une infirmière. Finalement, 67 % d'entre eux participent à des programmes d'intégration professionnelle et résidentielle.

1 La liste de références bibliographiques des documents retenus est disponible dans le rapport.

2 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).

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.

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.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- American Academy of Pediatrics (2011). Clinical Report-Health Supervision for Children with Prader-Willi Syndrome.
- Encyclopédie Orphanet Grand Public (2013). Le syndrome de Prader-Willi, Syndrome de Willi-Prader, Syndrome de Prader-Labhart-Willi. Maladies Rares Info Services, Repéré à : <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/PraderWilli-FRfrPub139.pdf>
- Fondation Prader-Willi Recherche Canada (2018). Revue annuelle 2018. Fondation Prader-Willi recherche Canada, Repéré à : http://fr.fpw.ca/wpcontent/uploads/2019/04/FPWR_AnnualReview_2018_FINAL_FR_.pdf
- International Prader-Willi Syndrome Organisation (2018). What is Prader-Willi Syndrome by Suzanne Cassidy, MD, Repéré à : <https://www.ipwso.org/what-is-pws>
- Schöpfel, J. (2012). Vers une nouvelle définition de la littérature grise. *Cahiers de la Documentation*, 66(3), 14-24. Repéré à : https://www.abd-bvd.be/wp-content/uploads/2012-2013_Schopfel.pdf
- Whittington, J. et Holland, A. (2017). Cognition in people with Prader-Willi syndrome: Insights into genetic influences on cognitive and social development. *Neurosci Biobehav Rev* 72: 153-167. doi:<https://dx.doi.org/10.1016/j.neubiorev.2016.09.013>

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 