

# RETT info

ASSOCIATION FRANÇAISE DU SYNDROME DE RETT

FLEUR

## DOSSIER

**Communication, interactions,  
éveil, jeux et apprentissages :  
grandir et s'épanouir  
à tout âge**

P28

Premières recommandations HAS

P30

A L'ASSO ! Retour sur 2020

P40

Coté cuisine

# LE SYNDROME DE RETT

**Le syndrome de Rett est une maladie rare** qui se développe chez le très jeune enfant, principalement la fille et provoque un **handicap mental** et des **atteintes motrices sévères**.

**C'est la première cause de polyhandicap d'origine génétique en France chez les filles** et 30 à 40 nouveaux enfants sont touchés par cette maladie chaque année.

**Après une période d'évolution normale durant 6 à 18 mois, une période de régression apparaît avec :**

- Perte de l'utilisation volontaire des mains accompagnée de stéréotypies caractéristiques.
- Absence d'apparition ou perte du langage oral.
- Perte de la marche ou marche instable.
- Hyperventilation et apnée pendant l'éveil.
- Épilepsie.
- Scoliose et fragilité osseuse.
- Hypotonie ou hypertonie musculaire.
- Une communication par le regard préservée.



## LES CAUSES DE LA MALADIE

**Le syndrome de Rett typique est associé dans plus de 95% des cas à une mutation dans le gène MECP2 (Methyl-CpG-binding protein 2), localisée sur le chromosome X.**

Il s'agit dans plus de 99% des cas d'une mutation de novo c'est-à-dire absente chez les parents.

Les mutations des gènes CDKL5, FOXP1 et MECP2 entraînant des phénotypes partiellement similaires, des relations étroites entre les communautés CDKL5, FOXP1 et Rett, ainsi qu'entre les chercheurs ont été tissées.



## L'ESPOIR

A l'heure actuelle, la prise en charge repose sur une rééducation pluridisciplinaire et sur le traitement spécifique de certains symptômes de la maladie : épilepsie, scoliose, ostéoporose, troubles respiratoires, nutritionnels, du sommeil...

On ne connaît aujourd'hui aucun traitement curatif mais l'espoir est grand puisque la recherche, particulièrement active, a montré la réversibilité de la maladie chez le modèle animal.

La stratégie de recherche menée par l'AFSR se décline selon deux axes :

### **Traitement symptomatique de la maladie :**

financement de projets de recherche permettant de trouver des molécules, des techniques ou des outils en mesure d'améliorer, de réduire ou de traiter les symptômes de la maladie ;

### **Traitement curatif de la maladie :**

financement de projets de recherche ambitieux et internationaux permettant d'envisager à court terme une thérapie génique capable de guérir cette maladie.

Ces projets de recherche promus par l'AFSR sont financés grâce à la générosité de nos donateurs. Cette maladie évolutive est potentiellement curable et nous sommes convaincus que des progrès majeurs et des innovations thérapeutiques seront accomplis dans les prochaines années **grâce à votre soutien**.



# L'ASSOCIATION FRANÇAISE DU SYNDROME DE RETT

## Une association dans l'action

Créée en 1988, l'AFSR est une association de parents qui se sont regroupés autour d'une cause commune : la maladie de leurs enfants. Cette dimension familiale fait partie de l'ADN de notre association ainsi que les valeurs de solidarité, de soutien et d'espérance.

### NOS MISSIONS

Notre vision pour l'avenir est de prendre en charge le syndrome de Rett, de l'annonce du diagnostic jusqu'à la guérison.

Nos missions définies dans les statuts de l'association sont plus que jamais toujours d'actualité :

- Soutenir les familles
- Soutenir la recherche médicale
- Faire connaître le syndrome de Rett
- Améliorer la place de la personne polyhandicapée dans la société.

Ce sont donc aujourd'hui ces missions, cette vision et ces valeurs qui sont au cœur de notre stratégie de demain avec une nécessité qui est de pérenniser notre fonctionnement sur le long terme.

### NOS ACTIONS

- Financement de projets de recherche (plus d'un million d'euros investis en 30 ans)
- Organisation de rencontres régionales
- Organisation annuelle des Journées Nationales du Syndrome de Rett (JNSR)
- Organisation de stages de formation pour les parents
- Édition d'une newsletter et d'un magazine d'information
- Animation d'un groupe de discussion sur internet réservé aux familles
- Soutien financier pour l'achat de matériel adapté et prêt d'appareil de communication alternative

**Votre soutien est précieux et votre solidarité est indispensable pour poursuivre notre combat. Nous comptons sur vous.**

MARINE



# EDITO



Chers adhérents,

Je vous annonçais l'an dernier la réédition de cette publication annuelle de notre association. Pour cette nouvelle édition, nous avons choisi de mettre à l'honneur la communication qui est une thématique centrale pour le quotidien de nos enfants ou de nos proches.

Ce numéro a ainsi l'ambition de faire un point sur les différentes méthodes existantes avec le recueil d'avis de parents et de professionnels.

La communication améliorée et alternative (CAA) est un domaine dans lequel l'innovation accélère fortement ces dernières années. L'AFSR participe également à cette innovation et apporte sa contribution en s'assurant que ces technologies puissent être disponibles pour de tous et que le coût de ses technologies ne soit pas une barrière. Cette ambition est aujourd'hui portée par le projet financé par l'AFSR et conduit par Didier Schwab (père de Tess): InterAACtionBox.

La mise à disposition de cet outil prévue initialement à la fin d'année 2020 a été malheureusement malmenée par la situation sanitaire que nous connaissons tous. Aujourd'hui, l'objectif est de livrer, avant l'été 2021, les premières InterAACtionBox aux familles qui souhaitent expérimenter la version Beta de cet outil.

Le conseil d'administration a choisi de poursuivre ce projet sur l'année 2021 en augmentant encore les fonctionnalités. Vous pouvez suivre l'avancement de ce projet sur le site qui lui est dédié: <https://interaactionbox.afsr.fr>

Comme l'an dernier, ce Rett Info permet aussi de faire le bilan de l'année écoulée. Ce dernier est « atypique » et marqué par la situation sanitaire qui nous aura, une fois de plus, empêchés de nous retrouver tous ensemble. Nous espérons tous que la fin d'année 2021 et l'année 2022 permettront de retrouver nos activités habituelles et j'ai la conviction que nos liens associatifs sont présents et forts, permettant d'entrevoir de belles retrouvailles tous ensemble!

Avant de vous laisser à la lecture de ce nouveau numéro, je renouvelle l'appel à bénévoles de l'année dernière. Rejoignez-nous pour participer à toutes nos actions : conduire le plan d'action associatif, participer à la vie de l'association, monter des collectes locales, nous avons besoin de toutes les énergies disponibles.

N'hésitez pas à vous inscrire en tant que bénévole sur notre site (<https://afsr.fr/nous-rejoindre/>).

Je vous souhaite une bonne lecture.  
Amicalement,  
Julien Fieschi, président



# SOMMAIRE

## **DOSSIER : COMMUNICATION, INTERACTIONS, ÉVEIL, JEUX ET APPRENTISSAGES : GRANDIR ET S'ÉPANOUIR À TOUT ÂGE //08**

- LA CAA, C'EST QUOI ?
- EVALUER ET FACILITER LA COMMUNICATION, UNE MÉTHODE : LE CHESSEP
- INTERACTIONBOX-AFSR : LA CAA HIGH-TECH POUR TOUS
- PODD
- JOUER AVEC SON ENFANT NEURO-ATYPIQUE
- PROPICTO : PROJECTION DU LANGAGE ORAL VERS DES UNITÉS PICTOGRAPHIQUES
- DROITS : SE FORMER EN TANT QUE PARENT
- TÉMOIGNAGES
- LEXIQUE

## **PREMIERES RECOMMANDATIONS HAS //28**

## **A L'ASSO ! RETOUR SUR 2020 //30**

## **A L'ASSO ! OBJECTIF 2021 //36**

## **LIBRE COURTA L'ECRITURE //38**

## **CÔTÉ CUISINE //40**

### **La rédaction**

Nous adressons nos sincères remerciements à l'ensemble des personnes qui ont contribué à la rédaction et à l'élaboration de ce numéro.

Directeur de publication : Julien Fieschi, président de l'AFSR - 264 rue du Champ Monette 60600 Agnetz

Rédactrice en chef : Audrey Granado - Rédaction : Audrey Granado, Eléonore Rabourdin

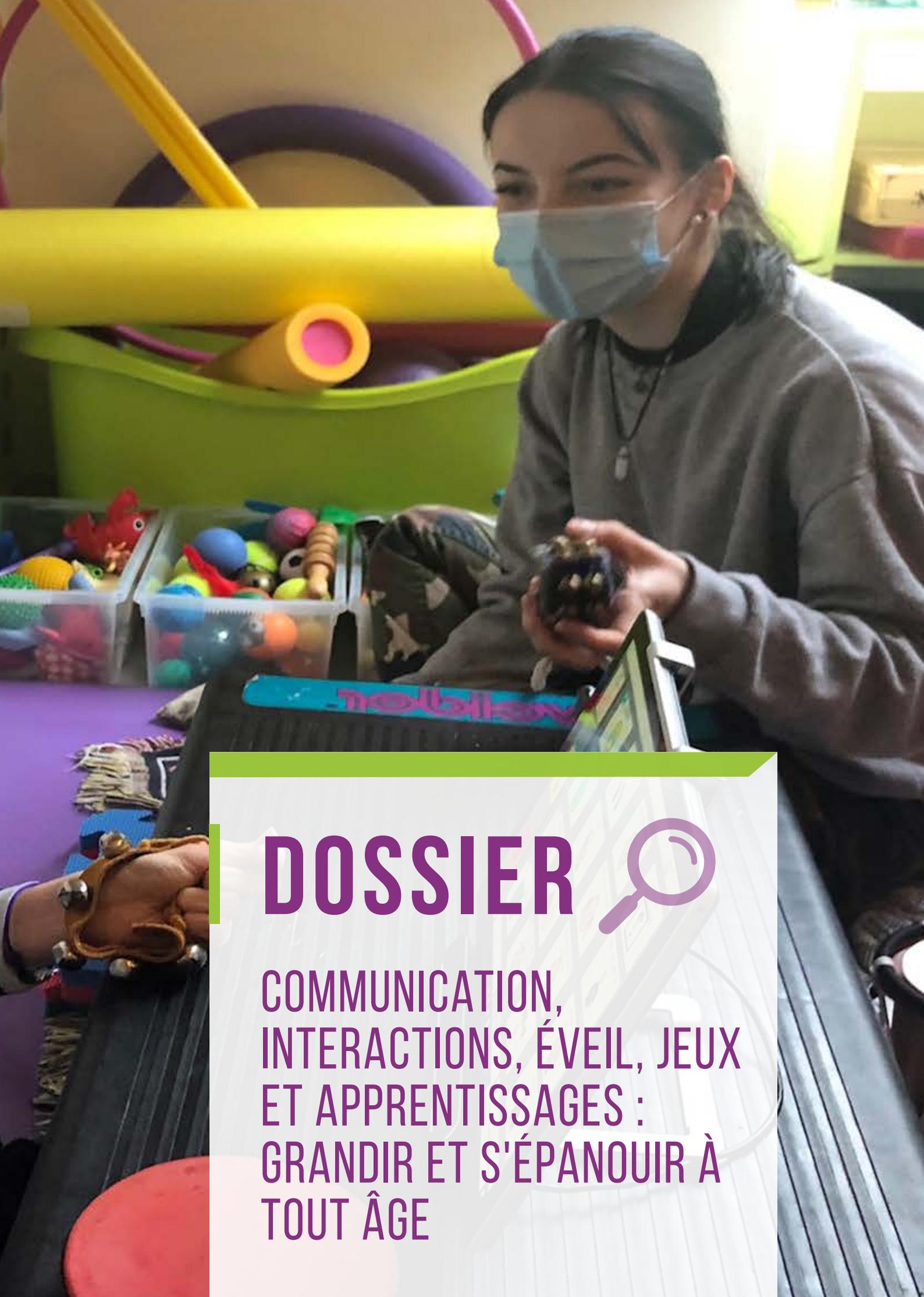
Relecture : Thomas Bertrand, Thomas Grenen, Sophie Tondelier, Vera Vilaça

Conception et graphisme : Koesens - Impression : SMI

Couverture : Fleur

N°ISSN : 1620-509X - Toute reproduction, même partielle, des dessins, photos ou textes contenus dans ce numéro est interdite sans l'autorisation écrite de l'AFSR. Le Rett info est adressé aux MDPH, CHU, structures d'accueil spécialisé pour enfants et adultes, de France et d'Outre-mer.





# DOSSIER



COMMUNICATION,  
INTERACTIONS, ÉVEIL, JEUX  
ET APPRENTISSAGES :  
GRANDIR ET S'ÉPANOUIR À  
TOUT ÂGE

## LA COMMUNICATION ALTERNATIVE ET AMÉLIORÉE OU AUGMENTÉE (CAA), MAIS QU'EST-CE DONC EXACTEMENT ?

**La CAA est l'ensemble des moyens de communication : signes et gestes, objets, images et symboles, applications, synthèses vocales et logiciels.**

**Elle est dite « alternative » lorsqu'elle remplace une parole absente ;**

**Elle est dite « augmentée ou améliorée » lorsqu'elle soutient l'expression de la personne ;**

**Elle contribue à favoriser l'épanouissement personnel et la participation sociale de tous.**

DÉFINITION ISAAC FRANCOPHONE

Entre signes, gestes, postures, pictogrammes et outils numériques, nous, parents et fratrie modélisons, imitons, communiquons autrement pour réduire le fossé créé par le handicap de nos enfants. Mais surtout, nous tâtonnons !

Et pourtant, cet univers répond à un grand nombre de questions que nous nous posons au quotidien en tant que parent d'enfant avec un syndrome de Rett. Que veut-elle ? Que pense-t-il ? De quoi a-t-il besoin ? Souffre-t-elle ? « Où as-tu mal, mon amour ? »...

Les méthodes de CAA sont nombreuses, les courants sont même très divers, voire contradictoires. Ajoutons à cela un réel manque de professionnels formés pour accompagner les familles ! Et l'impact très négatif des mythes associés à la mise en place d'une CAA avec une personne en situation de polyhandicap. Je ne compte plus le nombre de fois où j'ai entendu ces phrases pourtant démontées scientifiquement (voir l'article traduit de MaryAnn Ronski et Rose A. Sevcik « Communication Améliorée et Intervention Précoce – Mythes et Réalités » (in *Infants & Young Children*, Vol. 18, No. 3, pp. 174–185, 2005). Par exemple, deux d'entre eux peuvent nous faire perdre beaucoup d'énergie dans cette démarche de CAA. Et non, l'âge de la personne ni un doute sur ses capacités cognitives ne doivent être des freins.

Je suis certaine que beaucoup d'entre vous ont déjà eu l'occasion de constater que les capacités d'interaction de nos enfants pouvaient être renforcées et stimulées si leurs interlocuteurs cherchent à les imiter, notamment en répétant leurs vocalisations, si l'environnement est calme et sécurisant, si on prend en compte leur fatigabilité, leur posture, si nous nous plaçons en face d'eux, si nous attendons même... Et là, un regard, un geste de la main, un sourire, un son... qui veulent dire « oui », « encore », « stop »...

De multiples attentions dont il nous faut nous imprégner pour reconnaître nos enfants dans leur démarche de communication.

Mais que faire de l'entêtement des institutions qui nous certifient que cela n'est pas adapté à notre enfant car trop ci, trop ça ? Il nous faut insister dans la mesure du possible sur le fait que sans outil, il existe un

réel risque de créer un surhandicap, voire même de contribuer à l'échec de l'inclusion.

La communication est un droit pour tous, même pour les personnes en situation de polyhandicap, comme l'a souligné la Haute Autorité de la Santé dans le Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) générique Polyhandicap, publié en Mai 2020 : « La vulnérabilité de la personne polyhandicapée implique une attention particulière aux conditions de sécurité et de confort mais ces dernières ne doivent pas empêcher de saisir les différentes opportunités de communication, d'interactions sociales et de stimulations cognitives et sensorielles. »

La CAA ce n'est pas une baguette magique, non. C'est long, lent, fastidieux, épuisant et nous pouvons très vite nous sentir seuls face à l'ampleur du parcours. C'est pourquoi, il est important que l'Association Française du Syndrome de Rett accompagne les familles pour avancer dans ce labyrinthe. Toutes ces ressources mises à votre disposition dans cette édition du Rett Info mais aussi à travers les stages proposés sont de véritables atouts pour relever ce défi. De plus, nous avons la chance d'avoir une des rares professionnelles françaises formées à la CAA, à la présidence de notre Conseil Paramédical et Educatif : Marie Voisin Du Buit, pour épauler avec des conseils avisés des spécialistes qui accompagnent nos enfants.

De quoi se sentir moins seul, non ?

“ Ceux qui ne marchent pas ont un fauteuil roulant. Ceux qui ne parlent pas ont un outil de CAA. Ça devrait être automatique. ”

Rita Daubisse, orthophoniste

Sandrine Eifermann-Soutarson, vice-présidente de l'AFSR et maman de Leina 7 ans



Témoignage de Sandrine lors de la Conférence « CAA, une approche multimodale » organisée par ISAAC Francophone et CREAT Hauts-de-France à Lille en novembre 2019 : <https://www.youtube.com/watch?v=Lya7xoPhf5M>



# LA CAA, C'EST QUOI ?

## Quand la communication n'est pas ordinaire...

La perte de l'utilisation du langage, l'apparition de troubles sévères de la communication lors de la période de régression font partie des principales manifestations cliniques du syndrome de Rett. Les difficultés motrices et les symptômes multiples de la maladie ont longtemps laissé penser que la proposition d'outils de communication aux enfants atteints par le syndrome était utopique, et les orthophonistes ne se concentraient alors que sur la prise en soin des troubles de l'oralité alimentaire, fréquents également. La recherche avance... Et l'on sait maintenant que la Communication Alternative et Améliorée a bien sa place dans l'accompagnement des personnes atteintes par le syndrome de Rett et de leurs familles.

On trouve une définition très claire sur le site de l'Association ISAAC Francophone<sup>1)</sup> : « La Communication Alternative et Améliorée (CAA) met à disposition de toute personne ayant des difficultés complexes de communication, des solutions pour s'exprimer, comprendre, et se faire comprendre. » Les stratégies, méthodes, outils, dispositifs existants sont multiples. Il est parfois bien difficile de s'y retrouver...

La CAA s'adresse à toutes les personnes rencontrant des difficultés de communication, qu'elles soient temporaires ou durables. Pendant longtemps, et encore trop fréquemment, elle n'est proposée qu'à ceux qui sont capables de faire rapidement « la preuve » qu'ils sont compétents pour l'utiliser. Or, comment faire ses preuves si on ne nous propose pas un outil et des stratégies pour nous aider à l'utiliser de façon adéquate ?

L'un des principes de base sur lesquels doivent s'appuyer professionnels et familles réside dans ce qu'on appelle la « présomption de compétences » : nous sommes tous, qui que nous soyons, compétents pour communiquer. La communication peut ne pas être intentionnelle, elle peut être corporelle, gestuelle, difficile à interpréter, mais elle est toujours présente, et toute personne est compétente pour progresser, si on lui en donne les moyens. Il est donc essentiel de proposer des outils et des stratégies de Communication Alternative et Améliorée à toutes les personnes (adultes, enfants) rencontrant des difficultés de communication.

Il existe quelques méthodes de Communication Alternative (PECS, Makaton) et de nombreux outils permettant la création de grilles de communication par pictogrammes, que ce soit sur des outils papiers (classeurs, tableaux, carnets de communication), ou des outils de haute technologie (applications sur tablettes, logiciels, etc.). Certains proposent des grilles déjà conçues, ce qui est un formidable gain de temps pour les aidants, familiaux comme professionnels. Il semble important de privilégier les outils dits « robustes », c'est-à-dire les outils proposant un vocabulaire complet, incluant du vocabulaire de base (utilisé le plus fréquemment), du vocabulaire spécifique (thématique) et personnel (lié aux intérêts de la personne). Les outils robustes permettent également d'utiliser une syntaxe variée et de conjuguer les verbes à différentes personnes et différents temps : ils proposent une organisation cohérente, avec une logique constante dans l'outil. La disposition des pictogrammes dans l'outil sera stable, ce qui permettra aux personnes utilisant l'outil d'automatiser le pointage, par quelque moyen que ce soit. On retrouve, parmi ces outils



robustes, le PODD<sup>2)</sup>, et les applications comme Proloquo2Go, Snap Core First ou SuperCore.

Le choix d'un outil ou d'un autre dépendra de nombreux facteurs, notamment des besoins de la personne, et des spécificités liées à son handicap. Dans le cas du syndrome de Rett, il est important de prendre en compte les symptômes fréquents qui ont un impact sur la communication et les capacités de pointage : parmi elles, on cite évidemment les troubles praxiques majeurs, associés aux fréquentes stéréotypies manuelles qui entravent le pointage digital ou l'utilisation de signes et de gestes. L'utilisation du regard est en revanche souvent préservée, et est donc souvent privilégiée comme moyen d'accès, que ce soit sur un outil de basse ou de haute technologie.

Pour les familles et les professionnels de la CAA, l'un des plus grands défis est souvent de faire face à une montagne d'idées reçues contre lesquelles il faut lutter au quotidien. Il faut parfois s'armer de patience et d'arguments solides pour défendre l'utilisation quotidienne d'outils de CAA assez complets, comprenant des pictogrammes et pas uniquement des photos, pour défendre l'importance de ces outils robustes, proposés précocement et pas en dernier recours, sans attendre que la personne ait « fait ses preuves ». La mise en œuvre de ces outils est en soi un défi, car elle demande un investissement de tous les proches, au quotidien, pour que l'utilisation soit fréquente et porte ses fruits... Mais la récompense peut être belle : ce n'est plus nous qui pensons pour les personnes, puisqu'elles peuvent enfin faire entendre leur voix, nous transmettre ce qu'elles ressentent, souhaitent, veulent nous raconter !

Ces dernières années, les travaux de recherche dans le domaine de la CAA et du syndrome de Rett se sont développés. Au printemps dernier, un important travail de recherche à l'échelle mondiale a donné lieu à la publication d'un document très complet, intitulé : « Communication Guidelines », qui donne des bases solides pour l'accompagnement de la communication des personnes atteintes par le syndrome de Rett. Proposé par la « Rett University », l'événement en ligne « Rett Education 2020 » cet automne, a lui aussi donné lieu à des conférences de grande qualité sur le sujet. Enfin, des travaux de recherche d'étudiants en orthophonie sont en cours ou à venir... Ces travaux rendent plus accessible (ou rendront, dans un avenir proche) une nouvelle approche de la communication pour les personnes atteintes du syndrome de Rett.

Marie Voisin-Du Buit,  
Orthophoniste et présidente du Conseil  
Paramédical et Éducatif de l'AFSR



<sup>1)</sup> <https://www.isaac-fr.org/>

<sup>2)</sup> Pragmatic Organization Dynamic Display, créé par Gayle Porter en Australie

## EVALUER ET FACILITER LA COMMUNICATION, UNE MÉTHODE : LE CHESSEP

**La communication de la personne en situation de handicap complexe (polyhandicap, syndrome d'Angelman, syndrome de Rett...) : l'évaluer pour mieux la faciliter**

Tout être humain communique, mais l'accès à la communication verbale se construit dans les premières années de vie, dans une interaction permanente entre les capacités intrinsèques de l'enfant (sensorielles, motrices, cognitives...) et l'apport environnemental.

Les difficultés inhérentes au handicap complexe perturbent les démarches de communication et l'accès à une communication verbale.

Pour autant, la personne en situation de handicap complexe communique. Ses démarches doivent être reconnues, facilitées et renforcées pour lui permettre d'exprimer au mieux ses potentialités de communication.

Faciliter la communication d'une personne en situation de handicap complexe, c'est à la fois :

- S'interroger sur les besoins et envies de la personne dans son quotidien ;
- Inscrire la personne polyhandicapée dans son histoire ;
- Identifier ses capacités et ses démarches de communication : ce qu'elle comprend, ce qu'elle exprime et les stratégies qu'elle utilise dans ces interactions ;
- Prendre en compte ses compétences et leurs émergences et l'aider à les préciser ;
- Veiller à l'accessibilité permanente de ses outils de communication.

Nous présenterons ici un dispositif, le CHESSEP (Communication Handicap complexe : Evaluer, Situer, S'adapter, Elaborer un Projet individualisé) qui vise à réunir les démarches utiles à l'atteinte de ces objectifs.

Tout être humain communique. Dès sa naissance, le nouveau-né est interactif et découvre le monde par sa sensorialité. Puis, sa communication se construit, dans une interaction étroite entre ses compétences intrinsèques (sensorielles, motrices, cognitives...) et l'apport de son environnement. Cette construction passe par des étapes successives et incontournables, d'abord non verbales, puis verbales, symboliques, avec l'accès au langage oral.

Les difficultés inhérentes au handicap complexe (polyhandicap, syndrome d'Angelman, syndrome de Rett...) perturbent cette construction. Les étapes sont plus longues et nécessitent de multiples adaptations, l'accès au verbal est difficile, parfois impossible. Pour autant, la personne en situation de handicap complexe communique.

Ces stratégies de communication non verbale, qui passent par la posture, le regard, les mimiques, sont, elles-aussi, souvent perturbées par le handicap moteur et sensoriel. Ces démarches sont difficilement identifiables. L'interlocuteur se sent désemparé.

Pourtant ces démarches sont significatives, doivent être reconnues, facilitées et renforcées.

Faciliter la communication d'une personne en situation de handicap complexe, c'est d'abord mieux la connaître :

- Peut-elle comprendre le langage qui lui est adressé ou est-elle plus réceptive aux contextes, aux situations ritualisées ?
- Que peut-elle exprimer et comment s'y prend-elle ?

Préciser notre connaissance d'une personne en situation de handicap complexe est parfois un véritable défi, qui nécessite toujours une concertation, des croisements de regards, entre l'ensemble des professionnels et la famille.

On peut ainsi situer cette démarche "d'évaluation" comme la mise en commun des bilans médicaux et paramédicaux et des observations menées par tous, à la fois lors de situations écologiques et de situations provoquées. Bien sûr, ces observations demandent du temps, beaucoup de répétitions et de modélisations, et de vraies qualités d'empathie, pour essayer de décoder des démarches de communication parfois très éloignées de nos représentations mentales.



Le CHESSEP s'est fixé cet objectif de meilleure connaissance de la personne que l'on accompagne. Pour essayer de structurer ces temps d'échanges, il propose :

- **6 questionnaires, dont chacun porte sur une fonction fondamentale du quotidien** (lever, toilette, habillage, repas, coucher) **et sur les habitudes de vie.**
- **une grille d'évaluation des compétences et des émergences, tant réceptives qu'expressives.**

Cette grille permet de situer le niveau de communication de la personne, tant sur le plan réceptif qu'expressif. Nous avons ainsi fixé 10 Niveaux d'Evolution de la Communication (NEC) réceptive et expressive.

L'objectif de cette évaluation, qui se complète, bien-sûr, des évaluations motrice, sensorielle, cognitive et relationnelle (Beukelman et al, 2017), est d'identifier ce que la personne comprend et ce qu'elle exprime (ses compétences) et ce qu'elle comprend ou exprime selon les situations et selon les interlocuteurs (ses émergences).

Ces dix NEC sont successifs et correspondent aux étapes franchies par tout enfant pour accéder à une communication verbale.

Les 4 premiers NEC sont non verbaux, peu ou pas symboliques. Au niveau réceptif, ils ciblent par exemple les réactions aux stimulations sensorielles (qui, elles-mêmes évoluent d'une simple réaction à une recherche de la stimulation puis à sa reconnaissance), un intérêt pour la voix, puis une compréhension contextuelle, des capacités d'attention conjointe, pour aller vers un début de symbolisme avec la compréhension de gestes

symboliques simples, la compréhension du prénom, du « non ». Au niveau expressif, les premières démarches de communication sont non verbales et passent d'abord par les postures, les regards, les mimiques. Puis, les productions vocales se différencient, les gestes prennent sens.

Les NEC 5 à 10 signent l'entrée dans le verbal : Compréhension et utilisation de mots simples, quelle que soit la modalité d'expression : orale, gestuelle ou par désignation d'un objet, d'une photo ou d'un pictogramme, enrichissement du vocabulaire puis accès à des mots plus abstraits, à l'expression d'émotions, à une syntaxe simple...

Au-delà de la valeur quantitative, ce sont les observations qualitatives des examinateurs qui donnent sens à cette évaluation. Elles permettent, en particulier, de préciser dans quelles situations des émergences sont constatées et de préciser les stratégies que la personne utilise pour manifester qu'elle a compris ou pour s'exprimer.

N.E.C.4 Début de symbolisme (1/2)					
Plan Réceptif Compréhension	Estimez, pour chaque capacité, 0 ( non acquis), 1 (parfois, avec aide), 2 (de temps en temps), 3 (souvent), 4 ( systématiquement)	Identifiez et précisez	Installation de la personne et de l'examineur	Stratégies et type de réaction	Commentaires
<b>De quelques gestes symboliques :</b> - non - au revoir - coucou - bravo - attention - c'est bon - autres (par exemple gestes MAKATON, COGHAMO, autres,...)					

#### Un exemple de grille, versus réceptif

Cette évaluation est réalisée sous la conduite d'un référent, par l'ensemble des aidants, en impliquant la famille, chaque fois que possible. On constate en effet que seuls ces croisements de regards permettent d'identifier les stratégies mobilisées par la personne, qui peuvent être très éloignées de nos représentations mentales. L'évaluation collective permet de donner sens aux démarches de communication parfois maladroites de la

personne. Les parents nous apprennent par exemple, que si elle claque des lèvres, c'est pour dire qu'elle a soif, que, si elle lève la main, c'est pour dire oui, que si elle se frappe sur le ventre, c'est pour dire qu'elle n'a pas faim... Bien sûr, cette évaluation n'a de sens que si elle aboutit à des propositions d'accompagnement.



## 1 - Des préalables indispensables à toute évaluation et démarche de communication

Pour procéder à cette évaluation, mais aussi, bien sûr, lors de tout accompagnement, il est indispensable de prendre en compte certaines variables influençant les capacités de communication d'une personne en situation de polyhandicap :

### • Sa posture, son installation :

Les troubles de régulation tonique et de coordination motrice de la personne en situation de handicap complexe peuvent perturber toute démarche de communication. Par exemple, la personne spastique, très souvent projetée dans un schéma d'extension, parfois asymétrique, se trouve dans une situation d'inconfort, qui nuit aux apprentissages et aux interactions. Et que dire si la projection de la tête oriente à son tour le regard vers le plafond... ce qui, convenons-en, ne facilite pas les interactions.

La personne hypotonique est, elle, en hyperflexion. Son regard ne croise pas celui de son interlocuteur et ne peut capter la stimulation qui lui est proposée.

Celle qui a des troubles de l'équilibre se sent insécurisée, ce qui la rend peu disponible pour les échanges...

Un préalable indispensable à tout objectif de communication est la recherche d'une posture qui inhibe au mieux ces troubles toniques, pour permettre à la personne de s'intéresser à ce qui l'entoure et de devenir interactive.

### • Sa mimique, sa motricité bucco faciale :

La mimique et la motricité bucco-faciales sont elles aussi perturbées par ces troubles du tonus, amenant parfois à des contresens (le « sourire » de la personne spastique, qui n'est qu'un étirement des lèvres hypertoniques, d'autant plus important que la personne est stressée, angoissée ou douloureuse...La bouche ouverte de la personne hypotonique, qui amène la protrusion de la langue et un bavage, bien peu interactifs...).

Il est essentiel de travailler le plus précocement possible la motricité bucco-faciale par le biais de l'alimentation, de la déglutition salivaire et des activités de motricité volontaire (praxies bucco-faciales) quand elles sont possibles, et de donner sens aux mimiques de la personne, même si ces mimiques sont éloignées de nos représentations mentales.

### • L'environnement

La personne en situation de handicap complexe est souvent perturbée par le bruit, les allées et venues, les lumières trop vives. Il est essentiel de lui proposer un environnement calme, sans stimulations excessives.

Elle est aussi particulièrement sensible à notre stress, a besoin de temps et d'empathie.

« C'est une véritable éponge » me dit-on souvent, qui ne révèle ses réelles potentialités de communication que dans un envi-

ronnement calme et avec un interlocuteur disponible et attentif.

### • Fatigue, inconfort, voire douleurs

Au-delà des douleurs aiguës que peut connaître la personne polyhandicapée, n'oublions pas les douleurs chroniques, liées par exemple à ses problèmes digestifs ou de transit, à un inconfort postural, au manque de mouvement. Elle est vite fatiguée, a besoin d'être rassurée, réconfortée, mobilisée... Il faut de nouveau croiser les regards des aidants, pour percevoir à quel moment et dans quelle situation la personne polyhandicapée est réellement disponible et peut révéler ses potentialités.



## 2 - Prendre en compte ses compétences et ses émergences et l'aider à les préciser

On inscrit la personne dans une démarche de CAA (Communication Alternative et Améliorée) qui inclut toute démarche de communication, même non verbale et qui est toujours multimodale pour la personne en situation de handicap complexe.

Prenons l'exemple de Sarah 19 ans :

- Elle comprend quelques phrases simples, même hors contexte (on va manger, on part en promenade, c'est l'heure de rentrer à la maison)
- Elle exprime par ses mimiques qu'elle est fatiguée, qu'elle a soif.
- Elle pointe sur photos quelques personnes de son entourage, son chat, sa maison et la piscine.
- Elle signe, à partir de gestes du COGHAMO, réalisés maladroitement du fait de ses troubles moteurs, qu'elle a faim, mal au ventre et « encore ».
- A la maison, les parents disent que Sarah semble dire « oui » avec son pied, qu'elle agit volontairement, ou qu'elle commence à montrer la photo du chocolat et de son doudou.
- Elle n'a aucun intérêt pour les pictogrammes, peu pour les images.
- Un essai de commande oculaire est en cours. Pour le moment, elle l'utilise pour jouer.

## Son projet consiste :

- à veiller à ce que chaque aidant soit informé précisément des stratégies de communication que Sarah a mises en place, pour les utiliser, voire les exiger au quotidien.
  - à essayer de généraliser ses émergences : les photos qu'elle montre à la maison, et, bien-sûr, le geste du « oui »
  - à mettre en correspondance les photos qu'elle connaît avec des images, pour l'aider à généraliser (ex : la photo de son chat-un chartreux-avec l'image d'un chat, quelles que soient sa race et sa couleur).
  - à utiliser régulièrement la commande oculaire pour jouer et l'amener à percevoir qu'elle peut l'utiliser comme outil de communication.
- Bien-sûr, ce projet est régulièrement réajusté.

## • Quelques règles simples pour faciliter la mise en place de la CAA de la personne en situation de handicap complexe :

- Il est important que les aidants s'accordent sur les mots à utiliser pour un même concept.
- Le facteur temps et répétitions est essentiel. On vise d'abord la compréhension d'un mot, puis sa mémorisation avant de pouvoir en attendre la production.
- Il faut modéliser, répéter, verbaliser, en respectant le choix du vocabulaire, dans un certain rituel et en apportant un maximum de redondances (objet, mot, photo et/ou image, geste...)

On voit combien les croisements de regards et d'observations sont essentiels. Combien il est important de s'inscrire dans des démarches transdisciplinaires : on observe la personne en situation de communication, on situe des objectifs, on se répartit les tâches, chacun dans sa spécificité : le Kinésithérapeute essaiera de trouver l'installation qui facilite la communication, l'ergothérapeute cherchera l'outil le mieux adapté (objets, classeur, tablette, ordinateur, synthèse vocale, commande oculaire...), l'orthophoniste fixera le niveau lexical, tant au niveau réceptif qu'expressif, et proposera des pistes pour l'enrichir, l'orthoptiste donnera des indications quant à la taille, aux couleurs des cibles, si la personne pointe, aux caractéristiques du fond sur lequel elles sont posées... Le psychologue, les éducateurs et, bien-sûr, les parents veilleront à ce que ces démarches de communication soient significatives et intentionnelles et respectent les intérêts de la personne. C'est la mise bout à bout de ces objectifs et de ces démarches d'accompagnement qui permettra à la personne en situation de handicap complexe, de préciser ses démarches et d'être reconnue comme interlocutrice.

Et si, malheureusement, on ne dispose pas de tous ces professionnels, on se répartit au mieux les différentes tâches pour donner à la personne la possibilité d'exprimer ses potentialités de communication. C'est la confrontation entre les différents re-

gards portés sur le sujet qui peut être source d'une compréhension meilleure de ce qu'il exprime (Scelles, 2017).

## • Un dernier objectif : Veiller à l'accessibilité permanente des outils de communication.

Trop souvent, les outils de CAA, quels qu'ils soient, sont abandonnés, rangés dans un placard ou à l'arrière du fauteuil, inaccessibles pour la personne et invisibles pour un interlocuteur. Le classeur est trop lourd ou encombrant, la tablette risque d'être cassée... et puis, « on le comprend... » me dit-on souvent. L'abandon des outils de communication est une forme de maltraitance. La personne en situation de handicap complexe y a droit. Un droit fondamental, que nous nous devons de respecter. Il faut réfléchir pour chacun : tableau, classeur, tablette numérique ou ordinateur.... ? Où les fixer, comment les rassembler... ? Je propose aux personnes que j'accompagne une sacoche, que j'ai appelé la « sacoche bonjour ». Accrochée au fauteuil, elle contient tous les outils de communication de la personne.

Le CHESSEP n'est donc pas une méthode. C'est un dispositif, qui facilite le choix des méthodes, outils, attitudes et activités pouvant correspondre à une personne privée de langage oral. Pour aider la personne en situation de handicap complexe dans ses démarches de communication, il nous faut apprendre :

- à croiser les regards et les compétences de l'ensemble des aidants, tant naturels que professionnels
- à respecter le temps nécessaire à chaque apprentissage
- à viser une communication large, dans toutes ses dimensions
  - > tout en sachant privilégier l'essentiel : le quotidien
  - > à s'assurer que chaque aidant connaisse la personne qu'il accompagne
  - > à observer positivement, en abandonnant les relevés de déficits, pour reconnaître à chacun ses compétences et ses capacités d'apprentissages.

## • à ne jamais renoncer

« Communiquer, c'est mettre en commun, et mettre en commun, c'est l'acte qui nous constitue. Si l'on estime que cet acte est impossible, on refuse tout projet humain. »

Albert Jacquard

Dominique Crunelle  
Orthophoniste et Docteur en Sciences de  
l'Éducation, Lille



#### Références bibliographiques

BEUKELMAN D.R., MIRENDA P (2017), Communication Alternative et Améliorée : Aider les enfants et les adultes avec des difficultés de communication. De Boeck, Bruxelles  
 CATAIX NEGRE E. (2017, 2ème édition), Communiquer autrement. Accompagner les personnes avec des troubles de la parole ou du langage. De Boeck, Paris  
 CHAVAROCHE PH. (2017), La vie quotidienne de la personne polyhandicapée, in La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner, Dunod, Malakoff  
 CRUNELLE D. (2018) Evaluer et Faciliter la Communication de la Personne en situation de handicap complexe : le CHESSEP. De Boeck, Paris  
 SCELLES R (2017), L'évaluation cognitive chez les personnes polyhandicapées, in La personne polyhandicapée, la connaître, l'accompagner, la soigner, Dunod, Malakoff



# INTERAACTIONBOX-AFSR, LA CAA HIGH-TECH POUR TOUS !

L'InterAActionBox soutenu par un financement de l'Association Française du Syndrome de Rett vise à aider les personnes en situation de handicap cognitif. Cet handicap les empêche de communiquer par la parole et de se développer intellectuellement via cette unique modalité langagière. Il s'agit de concevoir un dispositif informatique à moindre coût, proposant des applications au plus près de la recherche et des utilisateurs, ouvert, adaptable et évolutif qui va permettre l'éveil, le jeu, l'éducation mais aussi le développement communicatif et langagier des enfants avec un polyhandicap.

Le projet se positionne au carrefour de la cognition, de l'interaction homme-machine et du traitement automatique de la langue et de la parole. Il fédère les forces de chercheurs issus de plusieurs laboratoires de l'Université Grenoble Alpes, informaticiens, traducteurs, linguistes et psycholinguistes, dont certains sont aussi parents d'enfants en situation de polyhandicap. Le projet est également développé en collaboration avec des professionnels du terrain en orthophonie, ergothérapie, orthoptie, neuropsychologie, professeurs des écoles, éducateurs, professionnels intervenant en institution, aidants.

Cette box intègre un écran tactile et est compatible avec des appareils oculométriques, précis, robustes, et peu onéreux, pour un prix compris entre 500 et 1 000 €.

Sur le plan logiciel, il s'agit de concevoir et d'implémenter une batterie de logiciels libres et ouverts. Ces logiciels sont actuellement développés au Laboratoire d'Informatique de Grenoble, en collaboration avec des membres du Gipsa-Lab en interaction avec des étudiants de différents cursus et avec des objectifs d'apprentissage, de divertissement mais aussi d'évaluation. On y retrouve :

- **GazePlay**, une plateforme de jeux utilisables par oculométrie en développement depuis 2016 et en constante évolution proposant à ce jour plus de 60 jeux créatifs, ludiques ou sérieux permettant d'aider à l'acquisition de compétences (action-réaction, sélection, littératie, mémorisation,

etc.). Sur le long terme, GazePlay comportera aussi une partie évaluation (GazePlay-Eval) qui fait l'objet de projets de mémoire en neuropsychologie ;

- **VisualSceneDisplay**, un logiciel interactif et configurable de scènes visuelles pour apprendre le vocabulaire de base aux enfants, tout en faisant un premier pas vers la Communication Alternative et Augmentée ;
- **Augcom**, un outil de grilles de pictogrammes, basé sur des études comparatives des différents logiciels existants, sur les besoins exprimés par les familles et qui continuera à s'améliorer en proposant notamment un lexique et une organisation optimales basés sur la recherche.

L'InterAActionBox-AFSR assurera également d'autres services un accès aux sites de streaming musicaux préférés des utilisateurs, tels que YouTube ou Deezer.

**i** Très prochainement, l'AFSR proposera la commande de l'InterAActionbox-AFSR tout-en-un, à un tarif préférentiel et négocié. Nous ne manquerons pas de vous en informer largement !



InterAActionBox  
AFSR



[www.interaactionbox.afsr.fr](http://www.interaactionbox.afsr.fr)

## PODD

### Communiquer avec les classeurs PODD

Aller au-delà des choix et des demandes, enrichir les interactions et soutenir une communication la plus autonome possible

Lorsque le langage oral fait défaut, lorsque la communication ne peut plus passer par la parole, les parents et professionnels choisissent souvent de se tourner vers la Communication Alternative et Améliorée : la CAA. Internet et les réseaux sociaux ont largement accéléré la diffusion d'informations sur ce sujet, et la récente publication en langue anglaise, par un groupe d'experts internationaux, de Recommandations de bonnes pratiques pour la Communication dans le Syndrome de Rett, entérine le fait que la CAA ouvre de réelles perspectives aux personnes ayant un syndrome de Rett, ainsi qu'à leur entourage.

Pourtant il est encore difficile pour beaucoup d'y voir clair : quels outils existent (en langue française de préférence !) ? quel outil choisir ? et surtout comment le mettre en place au quotidien ? Le but de cet article est de faire le point sur UN de ces outils de CAA : les classeurs de communication PODD. En comprenant mieux ce qui fait la spécificité du PODD, il sera plus facile pour les familles de choisir ce qui leur paraît le plus adapté aux besoins de leur enfant, dans leur environnement.

### Qu'est-ce que le PODD ?

Le PODD est un système de langage alternatif robuste et complet à base de pictogrammes, dont le but est de communiquer à tout moment, de la façon la plus autonome possible. L'objectif à long terme est de permettre de dire « ce que l'on veut, à qui on veut, quand on veut ». Il se décline en différents classeurs papiers et électroniques, qui ont tous en commun une certaine façon d'organiser le vocabulaire à l'intérieur des grilles. Le PODD a été inventé et élaboré par Gayle Porter, orthophoniste australienne, au début des années 1990. Conçu au départ pour ses patients présentant une paralysie cérébrale, au fil des années, l'outil a été proposé et utilisé avec succès auprès d'un public varié : syndromes génétiques rares (syndrome d'Angelman, Cri-du-Chat, Rett, Pitt Hopkins, etc.), Troubles du Spectre de l'Autisme, etc.

Si le PODD a été inventé il y a une trentaine d'années, il n'est arrivé en France qu'il y a 5 ou 6 ans. Aujourd'hui, il est proposé à une population variée, et plusieurs familles concernées par le syndrome de Rett l'ont adopté comme moyen de communication central dans la vie de leur enfant, en France et ailleurs.

### Un système de communication flexible et évolutif

Les personnes ayant un syndrome de Rett ont ce qu'on appelle des "besoins complexes en matière de communication" (BCC). En effet, en plus d'une perte du langage oral, elles présentent d'autres défis ayant un impact important sur leur communication, notamment des troubles de la motricité, une dyspraxie et/ou apraxie, des stéréotypies avec une utilisation des mains souvent très limitée, une épilepsie éventuelle, etc.

Autant de caractéristiques qu'il faut prendre en compte lorsqu'on souhaite mettre en place un ou des outils de communication alternative. Pour choisir l'outil le plus adapté aux besoins de la personne et de son entourage, il est important d'évaluer quelles difficultés limitent la communication, mais aussi les capacités mobilisables pour ce projet de CAA : cela peut



être une utilisation intense et pertinente du regard, le développement de stratégies variées, par exemple pour exprimer le OUI/NON.

Le PODD est un outil intéressant car il répond à des besoins variés, sur le plan moteur, visuel et langagier. En effet, il existe en réalité de nombreux styles de classeurs PODD. Certains s'utilisent en pointant directement sur les pictogrammes, d'autres fonctionnent avec des « accès alternatifs » permettant aux personnes qui ne peuvent pas pointer ou utiliser leurs mains, d'accéder néanmoins à un vocabulaire riche et complet. On trouve par exemple des PODD conçus pour du balayage assisté par un partenaire (le partenaire présente du vocabulaire et la personne valide ou rejette les options avec un code OUI/NON), ou pour du pointage oculaire (le vocabulaire est disposé autour de pages en forme de cadre de pointage). Les grilles PODD peuvent aussi être proposées sur un support électronique contrôlé par une commande oculaire.

Si les PODD prennent différentes formes en fonction de la méthode d'accès, ils varient également selon plusieurs niveaux de langage. Ainsi, le PODD est un système évolutif, qui soutient et stimule le développement du langage de la personne et accompagne les progrès tout au long de la vie. Il se destine aussi bien aux personnes qui débutent dans la CAA, qu'à ceux déjà capables de s'exprimer avec des phrases plus ou moins complexes.

## Un outil pour soutenir le développement du langage et communiquer au quotidien

Les classeurs PODD peuvent sembler énormes, encombrants, contenir trop de pictogrammes. Ils peuvent faire peur à plus d'un parent ou professionnel. Mais mettons-nous quelques instants à la place d'une personne privée de langage oral : comment exprimer nos pensées, nos opinions, nos peurs, nos envies sans mots pour le faire ? Les personnes privées de parole sont dépendantes des outils qu'on veut bien leur fournir. Si on leur donne 30 pictogrammes, elles pourront exprimer 30 mots. Pourront-elles raconter ce qui est arrivé à l'école ou au centre, exprimer leur joie de découvrir le nouveau jeu qu'on leur a offert ou même donner leur avis

dessus ? Pour communiquer, nous avons d'abord besoin d'un langage et de mots, donc d'un outil suffisamment riche et robuste.

Mais donner un PODD aux personnes ayant le syndrome de Rett ne suffira pas pour communiquer avec elles. Un peu comme recevoir un piano ne fait pas de vous un pianiste... Le deuxième élément crucial dont tout être humain a besoin pour apprendre à communiquer avec le langage — qu'il soit oral ou alternatif —, c'est d'être entouré de personnes qui utilisent ce langage. Nous avons tous baignés des mois dans le langage avant de nous mettre à parler. Les personnes ayant recours à la CAA ont le même besoin : voir et entendre leur entourage parler avec le PODD pour qu'un jour, à leur tour, elles puissent parler en PODD. Cette technique d'intervention



ADÈLE & DIANE

en CAA, appelée « stimulation du langage assisté » ou « modélisation » est une approche validée par les preuves. Le PODD n'est pas une méthode, c'est un outil au service de principes d'implantation de la CAA reconnus comme efficaces, dont ce fameux « bain de langage alternatif », et d'autres que l'on retrouve dans la section 8 des Recommandations de bonnes pratiques pour la Communication dans le Syndrome de Rett mentionnées en introduction.

A partir de ces principes, l'entourage et les partenaires de communication vont jouer un rôle-clé dans l'accompagnement et le soutien à l'apprentissage de la CAA. Ils vont donc devoir apprendre à parler ce langage alternatif. Dans un PODD, le vocabulaire est disposé de façon précise sur les pages. Les messages vont s'élaborer au fil des tours de pages, en suivant des arborescences ou « chemins » dans les classeurs. Chaque chemin exprimera un type de message particulier. Ce sont les choix d'organisation du vocabulaire qui font tout l'originalité du PODD par rapport à d'autres outils robustes.

Avec un PODD, il ne s'agit pas seulement d'exprimer des demandes ou de faire des choix, mais de soutenir une communication la plus riche et autonome possible. Le PODD doit permettre aux personnes privées de langage oral d'exprimer toutes sortes de messages (dire comment elles se sentent, ce qu'elles pensent, poser des questions, raconter des histoires, etc.) et les aider à dire ce qu'ELLES veulent, même s'il s'agit de messages simples.

## Un outil pour enrichir la relation

Une chose est sûre : toutes les personnes ayant un syndrome de Rett communiquent à leur manière, elles ont ce qu'on peut appeler un langage naturel (mouvements, mimiques, regards, vocalisations, etc.). Avec un outil robuste comme le PODD, l'idée est d'ajouter une nouvelle stratégie à leur répertoire pour élargir le champ des possibilités d'expression : donner accès à plus de vocabulaire, enrichir les interactions, et soutenir une communication la plus autonome possible. Cela ne pourra être possible que si l'environnement joue son rôle d'étayage dans l'apprentissage de ce nouveau langage, en particulier à travers le bain de langage alternatif.

Bien sûr, le PODD n'a rien de miraculeux, et un projet de CAA prend du temps : des mois, voire des années. Le soutien de professionnels aide à tenir sur la durée dans ce voyage au long court. Mais c'est un cadeau immense que l'on peut offrir à nos enfants porteurs de handicap complexe : faciliter leur compréhension, et si possible leur expression, mais aussi enrichir la qualité de nos interactions en passant par un langage alternatif, et permettre à la personne de révéler enfin ce qu'ELLE pense à l'intérieur.

Mathilde SUC-MELLA  
Formatrice et consultante en CAA, certifiée PODD  
Parent d'un enfant porteur du Syndrome d'Angelman



## Un outil de CAA « linguistiquement robuste »...

- met à disposition de la personne un vocabulaire riche et équilibré entre :
  - du vocabulaire de base : mots les plus fréquents de la langue (je, tu, à, être, aller, vouloir...)
  - du vocabulaire spécifique : mots qui apportent le contenu (chien, chat...), en particulier le vocabulaire personnel reflétant les intérêts de la personne
- contient toutes sortes de mots : noms, verbes, pronoms, prépositions, etc.
- permet d'exprimer des types de messages variés (opinion, information, demande, question, plainte...)
- comporte du vocabulaire organisé de façon cohérente (avec différents choix d'organisation qui distinguent les outils robustes entre eux) et stable (place fixe du vocabulaire), ce qui soutient l'automatisation du geste
- soutient le développement du langage et sa grammaticalisation progressive (faire des phrases de plus en plus complexes, conjuguer, etc.)
- répond aux besoins de communication actuels en anticipant les besoins futurs.

Un outil de CAA « robuste » soutient donc une communication la plus autonome possible, en donnant à la personne les moyens d'exprimer ce qu'elle veut, quand elle veut, à qui elle veut, de façon la plus intelligible, précise et efficace possible.

## Les avantages du PODD

- Avec ses différents classeurs, papier ou électronique, et ses différentes méthodes d'accès, le PODD s'adapte à des besoins variés sur le plan moteur, visuel ou langagier.
  - Même sans utiliser ses mains, il est possible d'accéder à un vocabulaire riche et organisé pour exprimer une grande variété de messages et aller au-delà des choix et de la demande.
  - Il est construit pour répondre aux principes d'implantation de la CAA basés sur les preuves.
- Toujours utilisé avec un partenaire, le PODD s'inscrit véritablement dans une interaction, et des échanges privilégiés, naturels et authentiques.

## Les inconvénients du PODD

- Le PODD est une ressource payante, et un investissement financier de départ est nécessaire.
- Le PODD est un outil tout prêt sur informatique, mais il faut le personnaliser, l'imprimer et le construire pour les versions "papier", ce qui prend un temps au démarrage.
- Les partenaires jouant un rôle-clé, ils doivent apprendre à utiliser le PODD et être prêts à s'investir dans la démarche de bain de langage et d'étayage.

Mais à dire vrai, ces inconvénients se rencontreront dans toutes les approches « robustes » de CAA...

## POUR ALLER PLUS LOIN... :

- [www.caapables.fr](http://www.caapables.fr) : informations et formations sur la CAA et le PODD
  - Groupe Facebook « PODD francophone », ouvert à tous
  - Petit guide de la CAA <http://www.caapables.fr/wp-content/uploads/2019/10/Guide-CAA-CAApables-1.pdf>
  - Porter, G. (2007). PODD Communication Books - Tableaux de communication dynamiques à organisation pragmatique
  - Site internet de Linda Burkhart <http://lindaburkhart.com/index.php/handouts/> (section « diaporama » de ses conférences, notamment sur le syndrome de Rett et le PODD)
- Townend, G.S., Bartolotta, T.E., Urbanowicz, A., Wandin, H., Curfs, L.M.G. (2020). Rett syndrome communication guidelines : a handbook for therapists, educators and families. Rett Expertise Centre Netherlands-GKC, Maastricht, NL, and Rettsyndrome.org, Cincinnati, OH. <https://cris.maastrichtuniversity.nl/en/publications/rett-syndrome-communication-guidelines-a-handbook-for-therapists->





# JOUER AVEC SON ENFANT NEURO-ATYPIQUE

## Eveiller l'enfant neuro-atypique par le JEU...

« L'enfant ne joue pas pour apprendre, il apprend parce qu'il joue. »  
J. EPSTEIN<sup>1</sup>

**Le JEU est un puissant outil de partage, de transmission, d'enseignement, de développement... Un outil à la portée de chacun, en accès libre, à effets secondaires enthousiasmants et à consommer sans modération...**

**A travers mon parcours de psychologue clinicienne engagée auprès d'enfants neuro-atypiques et ayant débuté cette aventure par la rencontre d'une fillette Rett, c'est rapidement et naturellement que l'outil du JEU est devenu mon média principal.**

**Comment se définit le JEU comme moteur de développement ? Pourquoi choisir le jeu comme outil d'accompagnement ? Comment créer, investir et utiliser le jeu et ses composantes ? Comment devenir un joueur impliqué et facilitateur de développement ?**

### Le JEU : Un puissant outil d'enseignement...

Dans son ouvrage « Et si on jouait ? », Francine Ferland définit le jeu comme une attitude subjective où plaisir, curiosité, sens de l'humour et spontanéité se côtoient, qui se traduit par une conduite choisie librement pour laquelle aucun rendement spécifique n'est attendu<sup>2</sup>.

Cette définition du jeu implique plusieurs éléments indispensables pour jouer.

Tout d'abord, le jeu véhicule le **plaisir**. En étudiant l'étymologie du mot jeu, nous découvrons qu'il est issu du mot latin *jocus* : plaisanterie. Le jeu est donc par essence joyeux. La définition du mot jeu implique la notion de plaisir. Sans plaisir, pas de jeu ! Cet ingrédient indispensable du jeu impacte neurologiquement l'enfant qui s'engage dans le jeu ou qui en est témoin. En effet, le plaisir et le rire qui en découlent permettent la libération d'endorphines qui ont un effet antidouleur et procurent une sensation agréable. Ajoutons que les émotions fortes ont un impact sur la mémorisation et les fonctions cognitives : impact soutenant si l'émotion forte est positive.

A travers mon accompagnement de L., 7 ans, porteuse du syndrome de Rett, je m'émerveille à chaque séance de l'importance de cette notion de plaisir... C'est à travers des émotions fortes que L. passe de nouvelles étapes, gravit des montagnes pour réaliser un progrès ! Et c'est alors que le plaisir sans limite que l'on peut développer dans le jeu la porte, la motive, soutient son système neurologique vers le dépassement de soi et le progrès. Episode de la marche.

Ensuite, une **attitude ludique** est développée à travers le jeu. Elle alimente le plaisir ressenti à jouer et s'en nourrit à son tour. L'attitude de jeu est spontanée et elle implique l'utilisation du sens de l'humour, la curiosité et l'imagination, le goût de prendre des risques et de prendre des initiatives. Nous pouvons nous questionner sur la possibilité de développer cette attitude pour un enfant neuro-atypique. Or, en 1998, une



CHLOË BAURAND ET L.

étude canadienne a révélé que l'attitude ludique n'était pas en lien avec la sévérité des limitations physiques d'un enfant.<sup>3</sup> Et en ce qui concerne la déficience intellectuelle, les capacités de jeu de chacun suivront son âge de développement. Toutefois l'enfant peut ressentir et montrer du plaisir, de la curiosité, des initiatives et de la spontanéité.

Avec L., l'attitude ludique me permet d'éprouver du plaisir et de le partager avec elle, ainsi que d'ouvrir à un maximum de créativité : toute activité peut alors devenir un jeu... L'imitation verbale de voyelles devient extrêmement ludique lorsque la bouche grande ouverte face au miroir nous chantons notre gamme de « A » !

Par ailleurs, le joueur se montrera **curieux**. Dans le jeu, la curiosité est indispensable, l'envie de découvrir, d'apprendre afin de se positionner dans

une optique d'explorateur qui accueille chaque nouveauté, chaque variante, chaque opportunité offerte par le jeu. Cette attitude curieuse nous permet de rester ouvert et flexible face à l'enfant et à ses particularités. Cela nous amène aussi à observer l'enfant : l'observer avec nos yeux, nos oreilles, nos sens... Et cela afin de s'adapter à son fonctionnement...



La **Spontanéité**, qualité importante d'un bon joueur, peut être enseignée à travers le jeu. En effet, par son cadre et ses composantes décrits ci-dessous, le jeu procure suffisamment de sécurité pour permettre au joueur de lâcher ses attentes, d'être à l'écoute de ses besoins, de ses envies, et d'accueillir ce qui s'offre à lui.

En entraînant ma spontanéité, je peux réagir à chaque opportunité offerte par le jeu ou par une action de L., et développer mon enthousiasme et ma réactivité. Ainsi, lorsque L. et moi jouons à faire des bulles et que la fillette prononce « b » en répétition au mot bulle, je laisse exploser ma joie et mon plaisir d'être le témoin de ce progrès ! Emportée par ce plaisir partagé, elle prononce le son « ba », et je peux alors explorer la première idée qui traverse mon esprit en vue de donner sens à ce son : me saisir des balles et développer ce jeu !

Notons que La **liberté** est un ingrédient essentiel du jeu... La liberté de choisir son rôle dans le jeu : acteur, spectateur ; La liberté de bouger ou non ; la liberté d'interagir ou de jouer seul avec soi-même. Dans le jeu utilisé comme outil de développement de l'enfant neuro-atypique, le respect de cette liberté est primordial afin de créer un lien de confiance et d'instaurer la sécurité nécessaire au dépassement de soi et donc au progrès, au développement. Pour respecter pleinement cette liberté, c'est l'enfant qui guide le jeu. C'est lui qui choisit le matériel ou aucun matériel, lui qui choisit la position, lui qui donne le rythme... Ainsi le rôle du facilitateur (l'adulte) devient simple et évident : respecter cette liberté et y réagir avec curiosité, spontanéité et dans une attitude ludique.

L. a une préférence pour la position debout (probablement en lien avec ses défis neurologiques et physiologiques). Nos jeux partagés se font donc naturellement debout la plupart du temps. Cependant, il n'est pas rare qu'en milieu de séance, elle se colle à moi, tête contre tête pour me signifier un besoin de rejoindre une position au sol. Cette demande faite en toute liberté peut alors être célébrée pour le magnifique progrès de communication réalisé !

Le dernier ingrédient cité dans la définition du jeu est un ingrédient trop souvent oublié... **Aucun rendement n'est attendu**. Cela signifie qu'aucune évaluation, aucun test, aucune obligation de résultat n'est présent ! Ce qui se passe durant le jeu est plus important que le résultat. L'important est donc le moment présent : l'ici et maintenant. Le défi est donc bien d'être, d'être soi, d'être en relation. Le jeu est une activité totale-gratuite... Sans pression ni attente ! Il n'a pour but que lui-même. Cet élément est décisif dans l'adoption du jeu comme outil de développement car il autorise un respect complet du rythme de l'enfant, ainsi que de ses défis internes et externes, connus ou non.

Lorsque je m'engage dans un jeu de bulles avec L. le but unique est d'être, être soi, être dans le plaisir, être libre, être curieuse, être spontanée... Si un son sort de sa bouche, ma spontanéité m'emportera vers de l'imitation verbale enthousiaste. Si une demande par le geste vient s'y greffer, alors le fil de mes idées m'emmènera peut-être vers l'enseignement du pointage comme d'une danse douce et entraînant...

A ces éléments détaillés par F. Ferland, j'ajouterais la créativité qui est à mes yeux un élément indispensable au jeu et indissociable de la spontanéité, du plaisir et de la liberté. Comme l'a dit Albert Einstein, « la créativité, c'est l'intelligence qui s'amuse ! » C'est l'élément qui lie l'intelligence et le plaisir. Et en mettant en jeu notre créativité, nous modelons ce lien à l'enfant qui nous fait face, nous lui permettons de travailler au développement de ses capacités cognitives.

Le jeu se compose de 5 sphères développementales différentes qui se chevauchent et s'entrecroisent : les sphères sensorielle, cognitive, affective, motrice et sociale. Le jeu investi pourra donc impacter une ou plusieurs de ces sphères.

Avec L. le jeu de bulles peut impacter la sphère affective par le plaisir ressenti, la sphère motrice lorsqu'elle tente de produire un souffle, la sphère cognitive lorsqu'elle prononce « bu », la sphère sociale lorsqu'elle soutient mon regard pour demander à poursuivre le jeu.

### **Le jeu, un cadre sécurisant et une liberté respectueuse...**

Afin que l'enfant neuro-atypique puisse évoluer au sein du jeu, il est important que le jeu respecte un cadre facilitateur.

Ce cadre se doit de devenir sécurisant pour l'enfant. Pour cela, il est

# DOSSIER

préférable de définir un espace-temps et lieu. Un temps défini où le facilitateur (l'adulte) pourra se poser et laisser à l'extérieur du jeu les préoccupations de quotidien. Cela permettra de laisser place au plaisir et à la liberté d'être dans l'instant présent. Et un endroit permettant le mouvement ou le contact.

Du matériel peut être utilisé mais n'est pas indispensable. En effet, le premier matériel du jeu est soi-même : mes mains, mon visage, mon mouvement,...

L. et moi adorons nous poster face au miroir et nous exercer à diverses grimaces !

Enfin, la liberté d'agir déjà citée, la confiance et la valorisation sont des éléments essentiels au cadre. Valoriser l'enfant, célébrer ses essais, ses tentatives et créer ainsi un climat sécurisant, de confiance, d'accueil, d'acceptation de soi et de plaisir pour fonder un réel partenariat entre l'enfant et le facilitateur. Partenariat par le jeu porteur de développement...

Il y a 3 ans, j'ai assisté à une scène remplie d'émotions : L. a fait ses premiers pas au centre de jour, devant son équipe éducative et thérapeutique (elle avait déjà marché les jours précédents avec ses proches, mais pas encore sous nos yeux). Sa maman l'a posée sur le seuil à l'entrée du centre, les membres de l'équipe étaient placés de part et d'autre du couloir, et sa maman face à elle. Elle se tenait debout, a offert à chaque visage son plus beau sourire. Chaque adulte lui a rendu ce sourire avec des mots d'encouragement, des applaudissements... Dans mes souvenirs, cette image ressemble à un stade sportif. Et L., telle une athlète sous les encouragements, le visage ouvert, souriant, la tête haute, a entamé son premier pas sous nos yeux et nos cris de joie !!! A chaque pas le public s'émerveillait et L. se grandissait et s'engageait plus avant dans le dépassement d'elle-même !! Pour enchaîner plusieurs mètres de marche !!! Le plaisir et la fierté liés à cette scène de valorisation, de célébration se lisait sur son visage et la portait vers le progrès !!!

## Le jeu, un moteur de développement... Pourquoi ?

« Le jeu est une super vitamine pour le développement de l'enfant. »  
F. Ferland.<sup>4</sup>

Le jeu remplit plusieurs fonctions essentielles au développement.

D'une part, le jeu permet la **découverte** : La découverte de soi, de l'autre, du monde dans lequel nous vivons, ses valeurs, ses règles, ses coutumes... Or c'est à travers cette aventure d'exploration que l'apprentissage devient possible. Pour pouvoir apprendre, l'enfant doit chercher à prendre... Et donc partir en recherche, en exploration.

Dans nos jeux, le jeu de l'institutrice revient souvent. Je me positionne au tableau et j'enseigne une nouvelle lettre à L. : lettre que j'écris en imprimé et en cursive, en majuscule et en minuscule. Rapidement, L. me rejoint au tableau le sourire aux lèvres. Je poursuis en proposant des mots commençant par cette lettre (le prénom d'une personne de son entourage, une couleur, un objet). L. se met clairement en position d'exploratrice, elle observe, sourit, prononce des sons... jusqu'au moment où elle choisit d'apprendre et saisit avec moi le marqueur pour écrire.

D'autre part, le jeu apporte de la maîtrise, du contrôle. Cela permet une augmentation de l'estime de soi grâce au sentiment de compétence et de connaissance de soi. De plus, le sentiment de contrôle interne (je peux avoir de la maîtrise sur ce qui se passe) permet de diminuer le stress ressenti.

L. gagne en compétences de communication. Elle prononce certains petits mots : papa, oran', non, caca... A chaque mot prononcé, le jeu s'anime de plus belle et nous célébrons ce progrès afin qu'elle se sente en position de maîtrise et prenne confiance en ses compétences ! Cela permet à certains mots d'être prononcés à nouveau.

Ajoutons que le jeu permet aussi la construction d'une pensée créative chez l'enfant. Il autorise à la création, l'imagination, l'invention, l'adaptation de la réalité à ses propres besoins. Ce qui permet à l'enfant de se respecter, respecter ses besoins, respecter son rythme. A travers ce respect de soi-même, l'enfant prend soin de lui et de son bien être psychologique et émotionnel.

Ainsi L., 7 ans, se respecte en se dirigeant dans un premier temps vers des jeux connus, la mettant en position de réussite et de confort sensoriel : les balles à picots colorées, les grimaces face au miroir, les contacts sensoriels...

L'outil du jeu nous amène aussi à l'**expression** : expression par les mots, par les sons, par les gestes, par le mouvement... C'est alors la vie intérieure du joueur qui s'extériorise. L'enfant peut ainsi dire ce qu'il ressent ou le faire dire aux poupées, shooter dans la balle pour expulser sa colère, chanter pour partager son bien-être. Cette expression permet à l'enfant de vider un trop plein émotionnel, de libérer des tensions intérieures, mais aussi de les déposer dans un jeu partagé.

A travers le jeu de lettres écrites au tableau, L. partage sa joie par des rires complices. Elle exprime aussi sa présence en répétant « oran' » pour orange au jeu des couleurs. Elle libère des tensions en lançant la balle rouge vers le facilitateur.



Le jeu permet la création de **relations aux autres**, d'entrer en interaction. De par son cadre rassurant et la liberté d'être qu'il offre, le jeu permet de tenter l'aventure de l'interaction sans pression et sans attente de résultats. Le but du jeu étant le jeu en soi, dans l'ici et maintenant, l'enfant peut être lui-même et par la suite être ensemble avec l'autre joueur. Le jeu pratiqué en individuel dans un premier temps permet à l'enfant neuro-atypique de s'éveiller à l'autre dans le respect de son rythme et de ses particularités sensorielles, motrices, cognitives...

Dans la relation individuelle avec le facilitateur, L. peut entrer en interaction en toute liberté et en sécurité : face à une personne, un visage, une voix... Elle n'a à s'adapter qu'à une personne à la fois, et à gérer des ressentis sensoriels et des réactions émotionnelles que dans une relation. De plus, la liberté liée au jeu et le plaisir qu'il procure inscrivent cette expérience relationnelle dans un cadre respectueux de chacun. C'est ainsi que L. me regarde avec intensité, puis regarde l'étagère pour demander un jeu et ensuite rire à mes actions, se diriger vers moi pour profiter de ma présence.

Le jeu se définit par la présence de plaisir et il a enfin pour fonction de **procurer du plaisir**. Plaisir qui permet de libérer des hormones dites du bonheur (dopamine, sérotonine, ocytocine et endorphine). Ces hormones fournissent des sensations agréables, apportent la détente, organisent et apaisent le cerveau. La dopamine permet entre autre la concentration et la mise en place de comportements d'exploration. Les endorphines ont un effet antidouleur et procurent des sensations agréables. La sérotonine est impliquée dans la régulation des comportements, la gestion de l'anxiété et de l'humeur, ainsi que dans le processus d'apprentissage. L'ocytocine quant à elle a des effets sur l'empathie, la confiance, la générosité, le lien social et la réactivité au stress. Elles mettent ainsi l'organisme dans de bonnes dispositions pour agir, gérer la peur et l'anxiété, favoriser le lien à l'autre et apprendre.

Concernant le syndrome de Rett, une étude de Hryniewiecka-Jaworska et al. (2016) souligne le fait que environ 15% de filles Rett présenteraient des signes cliniques de dépression (patterns d'anxiété, changements abrupts mais courts d'humeur...) <sup>5</sup> pour 4,3% dans la population mondiale <sup>6</sup>.

Ajoutons que le jeu avec l'enfant neuro-atypique est **fournisseur d'une attention positive** gratuite, offerte sans attente de résultats. Cela a un effet rapide sur les comportements défis parfois présents chez ces enfants. En effet, les enfants neuro-atypiques (et particulièrement ceux qui ont des moyens de communication limités) présentent dans certains cas des troubles du comportement (cris, agressivité, automutilation...). Une partie de ces comportements défis a pour but d'attirer l'attention de l'adulte. Le fait de lui offrir une attention régulière par le jeu peut diminuer le besoin d'attention et par là même certains comportements défis.

Le jeu dans sa composante motrice peut impliquer le mouvement. Il peut alors être un outil de soin de la **santé physique** du joueur et permettre de développer la musculature, l'équilibre, la psychomotricité fine, la coordination...

Ainsi dans les jeux de lancer proposés à L., la motricité de ses mains est travaillée, ainsi que la commande motrice « Lance » ! Cela à travers le plaisir et le respect de son rythme...

Enfin, il est à noter que le jeu nous enseigne à **profiter du moment présent**, à lâcher prise. Grâce à la sécurité qu'offre son cadre, le jeu nous invite à nous poser dans l'ici et maintenant. C'est ainsi qu'il diminue les stress liés aux anticipations ou ruminations qui peuvent nous envahir.

Le jeu et son cadre sécurisant permettent à L. et moi-même de profiter du jeu sans s'attarder sur la mauvaise nuit qui a précédé (et aux troubles du sommeil qui peuvent mettre L. en difficulté), ni sur d'éventuelles douleurs qui l'accompagnent ou une constipation qui s'installe. Durant le temps consacré au jeu, seul existe L., le jeu et moi. Juste pour le plaisir d'être...

A travers ce cas clinique, le jeu porte L. dans son évolution et ses nombreux progrès. Il est bien entendu associé à d'autres thérapies, tout en permettant de garder le plaisir au centre des accompagnements dont elle bénéficie. Et, je pense, que le plaisir et l'amusement sont déterminants dans l'accompagnement des enfants neuro-atypiques. Et c'est à travers ces composantes que le jeu représente une balise de bienveillance et de bientraitance dans l'éveil des enfants neuro-atypiques. Et c'est, à mes yeux, ce qui justifie la notification du jeu comme droit fondamental de l'enfant dans la Convention Internationale des droits de l'enfant ratifiée par l'ONU en 1989 (art 31) : « Tout enfant a droit au repos et aux loisirs, de se livrer au jeu et à des activités récréatives propres à son âge et de participer librement à la vie culturelle et artistique ».

Pour conclure, utiliser le jeu comme moteur du développement de l'enfant neuro-atypique, c'est jouer à ce qu'il choisit, quand il se sent prêt, où il se sent en sécurité, sans attentes, en profitant uniquement de l'instant et de l'être ensemble... Bon Amusement !

<sup>1</sup> J. EPSTEIN. Le jeu en jeu. Paris : Armand Colin Editeurs, 1996 : p.8.  
<sup>2</sup> F. FERLAND. Et si on jouait ? Le jeu durant l'enfance et pour toute la vie. Montréal : Editions de l'hôpital Sainte-Justine, 2005 : p.42.  
<sup>3</sup> M. Dufour, F. Ferland et J. Gosselin. « Relation entre le comportement ludique et la capacité fonctionnelle chez l'enfant avec déficience physique ». Revue canadienne d'ergothérapie 1998 64 : 210-218.  
<sup>4</sup> F. FERLAND. Et si on jouait ? Le jeu durant l'enfance et pour toute la vie. Montréal : Editions de l'hôpital Sainte-Justine, 2005 : p.53.  
<sup>5</sup> Hryniewiecka-Jaworska, A., Foden, E., Kerr, M., Felce, D., & Clarke, A. (2016). Prevalence and associated features of depression in women with Rett syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 60(6), 564-570.  
<sup>6</sup> Andrade, L., Caraveo-anduaga, J. J., Berglund, P., Bijl, R. V., Graaf, R. D., Vollebbergh, W., Dragomirecka, E., Kohn, R., Keller, M., Kessler, R. C., Kawakami, N., Kiliç, C., Offord, D., Bedirhan Ustun, T., & Wittchen, H.-U. (2003). The epidemiology of major depressive episodes: results from the International Consortium of Psychiatric Epidemiology (ICPE) surveys. *International Journal of Methods in Psychiatric Research*, 12(1), 3-21. <https://doi.org/10.1002/mpr.138> ;

Bibliographie :  
 Andrade, L., Caraveo-anduaga, J. J., Berglund, P., Bijl, R. V., Graaf, R. D., Vollebbergh, W., Dragomirecka, E., Kohn, R., Keller, M., Kessler, R. C., Kawakami, N., Kiliç, C., Offord, D., Bedirhan Ustun, T., & Wittchen, H.-U. (2003). The epidemiology of major depressive episodes: results from the International Consortium of Psychiatric Epidemiology (ICPE) surveys. *International Journal of Methods in Psychiatric Research*, 12(1), 3-21. <https://doi.org/10.1002/mpr.138>  
 Breuning L. Vos Hormones du Bonheur en Lumière : Dopamine, Endorphine, Ocytocine, Sérotonine. Oakland : éditions Inner Mammal Institute, 2014.  
 Cohen D. The development of play. East Sussex : ROUTLEDGE Ed. 2006.  
 Convention internationale sur les droits de l'enfant ratifiée par l'ONU en 1989.  
 Dufour M., Ferland F. et Gosselin J. « Relation entre le comportement ludique et la capacité fonctionnelle chez l'enfant avec déficience physique ». *Revue canadienne d'ergothérapie* 1998.  
 Eustache F., Desgranges B. et Guillery-Girard B. (Septembre 2016). CERVEAU & PSYCHO N° 81. <https://www.cerveauetpsycho.fr/sd/neurobiologie/comment-les-emotions-forgent-nos-souvenirs-9248.php>  
 Epstein J. Le jeu en jeu. Paris : Armand Colin Editeurs, 1996.  
 Ferland F. Et si on jouait ? Le jeu durant l'enfance et pour toute la vie. Montréal : Editions de l'hôpital Sainte-Justine, 2005.  
 Hryniewiecka-Jaworska, A., Foden, E., Kerr, M., Felce, D., & Clarke, A. (2016). Prevalence and associated features of depression in women with Rett syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 60(6).  
 Kauffman R. Dépasser l'autisme avec le Son-Rise Program®. Paris : Hachette Livre, 2016.  
 Kuehner, C. (2003). Gender differences in unipolar depression: an update of epidemiological findings and possible explanations. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, 108(3).  
 Sangoi M. L'évolution de la communication gestuelle chez un enfant atteint du Syndrome de Rett, à l'aide du Son-Rise Program® : Le regard du psychomotricien. (Travail de fin d'études). Haute Ecole Albert Jacquard : 2016-2017

Chloé Bauraind  
 Psychologue clinicienne au sein de Fun-en-Bulle Asbl  
 Malonne, Belgique



## L'AFSR FINANCE AUSSI DES PROJETS DE RECHERCHE SUR LA CAA !

Chaque année, l'AFSR finance des projets de recherche. Les domaines de financement ne s'arrêtent pas à des projets à visée scientifique, mais s'étendent également à l'amélioration de la qualité des soins et de la qualité de vie incluant les aspects paramédicaux et éducatifs, le développement de nouvelles approches thérapeutiques et enfin l'amélioration du diagnostic, de la prise en charge et de l'évaluation de l'aspect clinique spécifique au syndrome de Rett.

C'est ainsi qu'en 2018, l'association a financé le projet « Génération de pictogrammes à partir de la parole pour la mise en place d'une communication médiée par la machine » porté par l'équipe du GETALP (Groupe d'Etudes en Traduction Automatique/Traitement Automatisé des Langues et de la Parole) dirigé par Benjamin Lecouteux.

Ce projet avait pour objectif d'étudier à quel point il est possible à partir de la parole, non pas de sous-titrer avec du texte comme on peut le faire aujourd'hui avec des outils grand public comme Youtube, mais de sous-titrer avec des séquences de pictogrammes (arasaac, PCS, etc.). Le projet prévoit également d'étudier comment les utilisateurs professionnels, parents, enfants, peuvent s'approprier un tel outil grâce à un partenariat avec un réseau d'établissements spécialisés (IME).

Suite à ce projet, le GETALP, en association avec le laboratoire de traductologie de Genève vient d'obtenir le financement du projet ambitieux « Propicto » par l'Agence Nationale de la Recherche.

## PROPICTO : PROJECTION DU LANGAGE ORAL VERS DES UNITÉS PICTOGRAPHIQUES

Le Laboratoire Informatique de Grenoble en association avec le laboratoire de traductologie de Genève vient d'obtenir le financement du projet Propicto par l'Agence Nationale de la Recherche qui vise à développer les applications et recherches autour de la communication alternative et augmentée en se basant sur la traduction de la parole vers des pictogrammes.

Ce projet prévoit notamment de développer ce type d'application pour les personnes en situation de handicap et pour le milieu médical (urgences) ; et d'en avoir des évaluations scientifiques et de terrain.

Il se déroulera sur 4 ans et financera 3 thèses, 1 post-doctorat, 3 masters et plusieurs ingénieurs. Le financement de l'AFSR d'un projet exploratoire autour de cette thématique aura joué un rôle non négligeable dans sa visibilité et l'obtention d'un financement à plus grande échelle.

**Descriptif** : Le cœur du projet s'articule autour de l'assistance à la communication orale. Les personnes en situation de handicap ne peuvent pas communiquer avec leur environnement de manière classique grâce à la voix, ni même parfois avec des gestes. Leurs capacités cognitives diffèrent, mais la mise en place d'un système de communication même rudimentaire est presque toujours possible ; la communication via des pictogrammes est ainsi de plus en plus utilisée dans les institutions et commence à se normaliser. Dans ce projet, nous nous intéressons spécifiquement à la génération de pictogrammes à partir du langage naturel oral. Notre objectif est d'étudier et de proposer des solutions permettant de réaliser une projection du langage naturel vers un ensemble de pictogrammes, de manière automatique et à partir de la voix. Les principales étapes du projet sont présentées dans la figure ci-dessous. Une volonté forte est de proposer des approches développées en partenariat avec les instituts et les familles.

il est interdit de chanter ici



# DROITS SE FORMER EN TANT QUE PARENT : QUELS DROITS ET QUELLES AIDES ?

Se former, oui ! Mais quelles sont les aides possibles pour financer ces formations ? Quels droits a-t-on en tant que parent, que l'on soit aidant ou salarié quant à ces jours d'absence et les besoins liés notamment pour le relais auprès de notre enfant ?

## Frais de formation des parents d'enfant handicapé dans le dossier d'AAEH ou de PCH

Les frais de formation engagés par les familles d'un enfant handicapé peuvent être pris en compte dans le cadre des **compléments de l'AAEH** (allocation d'éducation de l'enfant handicapé), ou de la **PCH** (prestation de compensation du handicap) et son quatrième volet dédié aux frais exceptionnels (jusqu'à 75 % du montant total de la formation, dans la limite de 1 800 € sur trois ans).

Vous pouvez donc joindre dans votre dossier de demande les justificatifs de toutes vos dépenses, non seulement du prix de la formation (soit le devis si elle n'a pas encore eu lieu, soit la facture acquittée), mais aussi des frais de transport et d'hébergement occasionnés. Ces dépenses ne seront pas à proprement parler remboursées, mais donneront peut-être lieu à l'attribution d'un complément temporairement plus élevé, et l'aide pourra être renouvelée chaque année. Le plus : un certificat médical expliquant en quoi la formation est complémentaire du suivi médical et paramédical déjà engagé.

## LEXIQUE

### CAA – Communication alternative et améliorée/augmentée

**Communication Alternative et Améliorée** - La communication alternative et améliorée met à disposition de toute personne ayant des difficultés complexes de communication, des solutions pour s'exprimer, comprendre, et se faire comprendre. La CAA ne peut se limiter à une méthode toute faite. Elle est toujours multimodale.

Certaines personnes communiquent par des **canaux extra-verbaux** : les regards, les mimiques, les postures et l'utilisation d'objets courants.

Certaines personnes accèdent à une **communication symbolique**, donc verbale, même si elle ne sera peut-être jamais orale. Elle peut s'appuyer sur des gestes, des signes, des objets, des photos, des images, des pictogrammes et/ou le langage écrit. Elle utilise ou non les nouvelles technologies.

Pour certains, les moyens ci-dessus viennent remplacer une parole absente, la communication est dite alors "**alternative**".

Pour d'autres ils viennent soutenir le langage oral, la communication est alors dite "**améliorée**". La CAA a aussi pour objet de créer des outils qui permettent de mieux connaître la personne. Ces outils donnent des bases de communication aux interlocuteurs et permettent d'inscrire la personne dans son histoire, dans sa pensée et dans son quotidien.

**Modéliser** – Montrer l'exemple via l'utilisation par l'entourage de l'outil afin que la personne en situation de handicap complexe de communication puisse s'approprier l'outil proposé. Il est utile de modéliser le plus possible pour faciliter l'accès à l'outil de CAA présenté.

**Pictogrammes** - Dessins figuratifs schématiques, utilisés comme symboles ou comme signes graphiques (signaux routiers, signalisations des lieux publics...). Il est préférable de les utiliser séparément, uniquement en situation d'urgence.

**TLA** - Les tableaux de langage assisté sont thématiques. Ils permettent de communiquer en modélisant des phrases courtes.

**Synthèse vocale** - Une technique informatique de synthèse sonore qui permet de créer de la parole artificielle à partir de n'importe quel texte.

**CAA Robuste** - Elle va pouvoir être utilisée partout et tout le temps, et va permettre de produire pleins de messages différents grâce aux différentes fonctions de communication, à la grammaire...

**Besoins complexes de communication** - Les besoins complexes de communication sont des difficultés de communication et/ou d'expression ayant des conséquences importantes sur le quotidien.

Lien ressource : <http://caapratik.com/rangeons-la-caa/>

# TEMOIGNAGES DE FAMILLES

## Inna

Inna a 9 ans et utilise aujourd'hui un classeur Podd de 20 cases et a également ce même outil de communication accessible via sa commande oculaire sur son Tobii. Aujourd'hui, elle parvient aussi à pointer des images et exprimer de plus en plus de mots. Mais avant d'en arriver là, il y a eu tout un parcours en matière de communication alternative.

Elle a la chance d'avoir une prise en charge globale qui correspond à ses besoins d'aujourd'hui : IME, école ordinaire et prise en charge en libérale. Inna est suivie par une orthophoniste depuis ses 3 ans. Celle-ci a toujours misé sur la communication alternative en utilisant des méthodes ou des approches diverses : photos, Makaton, Pecs...

En tant que parents, nous nous sommes aussi beaucoup formés, mais la formation qui a fait la différence et qui a permis à Inna de pouvoir réellement s'exprimer a été la formation Podd que nous avons suivie en fin d'année 2017. Au départ nous utilisions uniquement des tableaux de langage assisté (TLA) sur des thèmes, puis ensuite nous avons réalisé un classeur de 16 cases. Tout de suite, Inna a montré un vif intérêt et a retrouvé sa capacité de pointage qu'elle avait perdue. Les pictogrammes avaient du sens pour elle et elle pouvait interagir avec nous. Elle voyait bien que nous comprenions ce qu'elle voulait ! En parallèle, elle a commencé à se familiariser à la commande oculaire grâce à des jeux pour comprendre qu'elle pouvait obtenir une réponse de notre part de la même manière en le faisant avec ses yeux. Moins coûteux physiquement, elle



INNA

### « Donnez une voix à Elsa »

Parler de l'accès à la communication, des échanges d'Elsa avec moi et les autres, est un vaste sujet que je vais essayer de partager avec vous.

Il m'a toujours semblé évident qu'Elsa comprenait ce qu'on lui disait en rapport avec son âge et son développement. L'observation de son langage corporel nous a permis de répondre à un certain nombre de besoins : nous avons un code pour le « oui » et le « non », code qui lui appartient et s'il est facilitant pour nous, fait office de langue étrangère pour ceux qui ne

a vite compris l'intérêt de gagner encore plus de temps et de moins se fatiguer.

J'ai ensuite adapté « son classeur papier » sur le logiciel Mindexpress afin que les échanges soient plus rapides. Mais maintenant, il faut aller encore plus vite et plus loin... elle veut « parler » et « faire comme les autres », c'est pourquoi nous essayons de mettre en place pour elle le logiciel Snapcorefirst, adapté à la conversation et qui pourra aussi lui permettre d'accéder plus vite aux apprentissages.

En tant que maman, quand j'ai appris ce syndrome, je me suis toujours posée cette question : comment saurais-je si elle a mal, si elle est triste ? Ça m'angoissait profondément et je me suis toujours dit qu'il y avait forcément un moyen de communiquer différemment. Je crois que c'est ça qui m'a guidé en fait. Et ensuite Inna m'a montrée le chemin à prendre. Avec le recul j'aurais aimé découvrir cette formation plus tôt et je la recommande vivement car elle est vraiment adaptée à nos enfants, intelligents mais tellement entravés par leurs soucis moteurs.

Le Podd m'a permis réellement de découvrir ma fille autrement, loin parfois de ce que je m'imaginai. Nous interprétons souvent les réactions de nos enfants non verbaux (nous n'avons pas le choix), mais quand on parvient à leur donner une voix, on se rend compte qu'on se trompe souvent ! Je me suis trompée tellement souvent sur certaines choses que je pensais qu'elle aimait ! C'est déstabilisant aussi quand votre enfant vous pointe « va-t'en ! » mais ça l'est tout autant quand elle pointe « je t'aime ». La communication alternative c'est tout un parcours, un cheminement, des périodes de communication intense, et des moments où l'on pense que notre enfant ne souhaite plus communiquer... ça demande une adaptation quasi-constante pour « se parler, se comprendre » mais c'est possible et surtout il faut l'accepter, comme une nouvelle langue, ça s'apprend ! »

Inna est aujourd'hui capable d'interagir par des petits mots pendant le repas ou une activité, d'exprimer ses émotions, de vouloir raconter quelque chose, d'exprimer une douleur, de faire des demandes. Elle est une petite fille joyeuse, rieuse et même blagueuse (elle a l'humour de son papa !). C'est aussi une petite fille curieuse qui aime la découverte même si le changement peut la perturber. Sans le Podd, nous ne serions pas aujourd'hui dans une démarche d'apprentissage (alphabet, lecture). La difficulté reste bien sûr l'évaluation de ces compétences... dans tous les cas nous savons aujourd'hui qu'elle a une réelle voix.

Elsa, maman d'Inna

le connaissent pas. Elle a aussi une attitude particulière pour demander d'aller à la selle. Nous avons pris conscience, plus tard en cherchant à développer son mode de communication, que c'était nous qui décidions de ses choix d'échange en donnant ou non le code, pas par malveillance mais parce qu'il nous semblait tellement évident que nous avions oublié que ce n'était pas le cas pour tout le monde !

Le langage corporel fonctionnait bien lorsqu'Elsa était petite. A l'école maternelle, les autres enfants sont encore sensibles au non verbal et ils décodaient plutôt bien ses émotions, ses souhaits.

Puis Elsa est allée en IME où l'on pratiquait le Makaton. Elle ne pouvait pas signer et montrait clairement un désintérêt pour les pictogrammes, non par défaut de symbolisation (elle nous avait montré lors des apprentissages scolaires qu'elle y avait accès) mais par manque d'intérêt. Elsa voulait faire comme tout le monde et à l'IME les professionnels utilisaient le Makaton pour « la faire parler » mais pas quand eux parlaient. Du coup, ils ont tenté le PECS sans plus de succès. Elsa était participative lors d'échanges sur une photo, un pictogramme, un livre mais pas dans le cadre d'une demande ou d'un vrai échange. Et puis avec du recul, je me dis que cela doit finir par être ennuyeux quand la conversation s'appuie essentiellement sur des choix ou que ce n'est pas toi qui décides de quoi tu veux parler. Par exemple, au moment du repas, les questions tournaient beaucoup autour de « c'est bon, c'est chaud, tu aimes ?... ».

Le temps n'était pas encore à la CAA et nous avions d'autres combats à mener avec la certitude que nous, ses parents, son cercle des intimes nous n'arrivions pas si mal que cela à la comprendre...

Puis après un stage de formation de l'AFSR, nous avons découvert la commande oculaire et nous nous sommes dit pourquoi pas ? Elsa avait 13 ans. Rencontre avec le fournisseur, dossier MDPH etc... quelques mois plus tard, nous avions l'outil à la maison. A l'époque, Elsa maîtrisait plus ou moins son regard, mais nous nous sommes dit que cela pouvait être l'opportunité d'une rééducation à travers les jeux. Je l'avoue tout de suite, mon niveau en nouvelles technologies et informatique frôle le zéro ! Très rapidement, Elsa nous a fait comprendre que les jeux présentés ne l'intéressaient pas...

La maman de Gaëlle et celle d'Inna (elles se reconnaîtront) m'ont poussée à m'intéresser au PODD. Je suis allée en formation et cet outil robuste de communication m'a parlé de suite, la logique de sa construction a fait écho à la mienne (ce qui a été un élément déclencheur de mise en place). Le problème restait qu'Elsa ne pointe ni avec son doigt, ni avec son poing. Alors il a fallu faire appel à une autre technique, le balayage qui prenait plus de temps. J'ai passé des heures à personnaliser certaines pages, j'ai imprimé, plastifié, découpé... au total 195 pages ! J'ai choisi un PODD 12 cases, j'avais peur que plus de cases soit compliqué pour Elsa, j'ai grisé le fond pour une meilleure différenciation visuelle... et surtout j'ai modélisé au mieux... C'est-à-dire que j'ai essayé de « parler PODD » le plus possible. Parfois Elsa était participative mais ce n'était pas le plus souvent. A ce stade, je dois dire merci aux mamans qui m'ont soutenue.

Lors d'une autre formation, j'ai découvert le logiciel MindExpress qui devait permettre la mise sur écran du PODD avec utilisation de la commande oculaire. Les choses ont pris du retard, mais encore avec l'aide d'une autre maman, j'ai mis le PODD en accès sur une surface Pro. J'ai repassé des heures à paramétrer, modifier... mais là, cela devenait possible d'utiliser ses yeux pour parler....

Un matin de l'été 2017, lors du petit déjeuner, Elsa « a parlé spontanément » pour la première fois, pour nous dire qu'elle avait encore faim ! Je crois qu'elle a aimé entendre cette voix qui est devenue la sienne. Clairement elle a perdu tout intérêt pour le papier et maintenant elle essaie parfois de toucher l'écran avec sa main.

Jour après jour, elle a exploré les possibilités de communication, parfois, avec beaucoup de répétitions, parfois avec des pauses, parfois avec des surprises... comme ce jour où nous étions invités chez des amis qui ont trois adolescents. Elsa avec son PODD dit « c'est bruyant ». Tout le monde se tait surpris. Elsa insiste « c'est ennuyeux ». Le silence devient pesant. Elsa éclate de rire et dit « c'est une blague » et là, ses trois copains lui demandent si c'est elle qui fait ça et veulent savoir comment ça marche. Elsa a gardé le sourire tout le repas.

Maintenant Elsa utilise un PODD 16 cases et manque de vocabulaire par-

fois et sait nous le dire. La limite reste l'outil en lui-même qui est fragile et pas toujours transportable (sur le cheval, en promenade par exemple). Mais quelle avancée quand même !

Donner une voix à Elsa n'est pas que source de joie, parfois cela nous renvoie à notre impuissance mais cela permet l'échange, comme lorsqu'Elsa dit « qu'elle veut faire comme tout le monde », « qu'elle veut faire seule », « qu'elle se sent frustrée ». C'est accepter qu'elle nous dise « Je veux rester seule », « dégage ». C'est aussi lui permettre d'exprimer ses émotions, ses ressentis, ses choix au-delà de l'interprétation des autres. C'est lui permettre d'être ELLE.

Bien sûr, tout n'est pas toujours fluide. Quand elle est fatiguée, quand elle a mal, son attention vacille et c'est plus compliqué pour elle de s'exprimer avec sa commande oculaire.

Cela demande de notre part aussi d'être vigilant, de penser à emmener sa surface Pro dans le plus d'endroits possibles. Cela n'empêche pas de continuer à utiliser le non verbal et d'autres outils. Par définition, la communication est multimodale.

J'ai parfois eu envie de laisser tomber, j'ai eu des moments de blues en me disant « et si j'avais commencé plus tôt ? » mais il n'est jamais trop tard pour apprendre ! Il faut aussi se laisser du temps, s'entourer de personnes ressources. Une des AVS d'Elsa s'est formée au PODD et m'a été d'une grande aide. L'EEAP n'a pas vraiment suivi, mais j'ai adapté quelques pages pour eux, et certains professionnels ont commencé à s'y intéresser...

Je pourrai encore vous raconter plein de choses, Elsa est inspirante, surprenante et surtout pleine de ressources et de potentialités ! il faut juste lui donner une voix.

Christelle Tréhet Collet, maman d'Elsa 18 ans.



ELSA

# ACTU!

## PREMIÈRES RECOMMANDATIONS SUR L'ACCOMPAGNEMENT DE LA PERSONNE POLYHANDICAPÉE

# L'ACCOMPAGNEMENT DE LA PERSONNE POLYHANDICAPÉE DANS SA SPÉCIFICITÉ

Les recommandations portent sur l'accompagnement de la personne polyhandicapée (enfants et adultes) à domicile ou en établissement. Elles s'adressent à tous les professionnels des établissements et services sociaux et médico-sociaux (ESSMS) ainsi qu'aux aidants (parents, fratrie...) afin de les aider dans un accompagnement personnalisé et centré sur les capacités de la personne tout au long de son parcours de vie.

### Contexte

Ces recommandations de bonnes pratiques s'inscrivent dans le cadre du volet polyhandicap de la stratégie quinquennale de l'évolution de l'offre médico-sociale 2017-2021 (fiches action n°9, n°13).

Ces recommandations portent sur tous les domaines de vie de la personne polyhandicapée et abordent, par conséquent, ses différents besoins et axes de l'accompagnement, à tous les âges.

### Enjeux et objectifs

Les enjeux de cette recommandation sont d'une part, de considérer la personne polyhandicapée comme une personne à part entière, actrice et citoyenne et, d'autre part, d'améliorer sa qualité de vie. Pour que l'évolution de ses capacités soit constante et ce, malgré une vulnérabilité et une dépendance aux autres, l'accompagnement de la personne repose sur une approche éthique et doit s'effectuer dans le respect de ses droits, de ses choix, de son intimité et de son rythme physiologique.

Cette recommandation, la première dédiée à ce sujet, apportera aux aidants (professionnels et familles) des repères scientifiques, techniques, pratiques et organisationnels et a pour ambition de donner « un coup d'accélérateur » aux bonnes pratiques sur le terrain.

Les objectifs de cette recommandation sont de :

- Favoriser le bien-être et la qualité de vie de la personne polyhandicapée.
- Accompagner les professionnels et les familles dans la prise en compte des spécificités des besoins de la personne polyhandicapée et du développement de ses capacités.
- Changer le regard de la société (et des professionnels) sur la personne polyhandicapée.

### Destinataires

Cette recommandation s'adresse prioritairement à tous les professionnels des établissements et services sociaux et médico-sociaux (ESSMS) ainsi qu'aux aidants non professionnels (parents, fratrie, proches, etc.) qui accompagnent les personnes polyhandicapées, que ces dernières vivent à domicile ou en établissement.

## Des documents thématiques

Pour permettre aux professionnels de s'approprier plus facilement cette recommandation, cette dernière se décline en plusieurs documents thématiques :

- la personne actrice et citoyenne ;
- les dimensions fonctionnelles ;
- la santé ;
- la vie quotidienne ;
- les transitions et la fin de vie ;
- les professionnels et les familles.

Chaque document thématique traite de deux à trois sujets (cf. schéma ci-dessous). Toutes les thématiques sont interdépendantes et sont nécessaires pour aboutir à un accompagnement personnalisé.



## Polyhandicap - Organisation des recommandations

### Préambule

#### Les dimensions fonctionnelles

- principes communs aux évaluations fonctionnelles
- communication et habiletés sociales
- cognition et apprentissages
- sensorialité et motricité

#### La santé

- la douleur
- les comportements/problèmes
- le parcours de soin

#### La vie quotidienne

- les actes essentiels
- culture, loisirs, sports, vacances
- habitat et cadre de vie

**La personne  
polyhandicapée,  
actrice et citoy-  
enne**

#### Les transitions et la fin de vie

- les grandes étapes de la vie selon l'âge
- les transitions dans le parcours d'accompagnement
- la fin de vie

#### Les professionnels et la famille

- les professionnels et l'organisation des ressources
- la place de la famille et le soutien des aidants

### Pour en savoir plus

#### Consulter ces recommandations :

[https://www.has-sante.fr/jcms/p\\_3215404/fr/l-accompagnement-de-la-personne-polyhandicapee-dans-sa-specificite](https://www.has-sante.fr/jcms/p_3215404/fr/l-accompagnement-de-la-personne-polyhandicapee-dans-sa-specificite)

#### Regarder le replay du webinaire « Polyhandicap : décryptage des recos de la HAS »

[https://www.has-sante.fr/jcms/p\\_3224645/fr/webinaire-polyhandicap-decryptage-des-recos-de-la-has-regarder-le-replay](https://www.has-sante.fr/jcms/p_3224645/fr/webinaire-polyhandicap-decryptage-des-recos-de-la-has-regarder-le-replay)



### BIENVENUE À L'AFSR !

L'AFSR A ACCUEILLI 32 NOUVELLES FAMILLES EN 2020.



ELÉA

Eléa a 3 ans, elle a 2 grandes sœurs (18 ans et 14 ans), nous avons un chat Moufy et un chien Pypas.

Eléa adore être dehors, elle adore être dans l'eau, elle aime la mer, elle aime aussi la musique. Eléa est adorable, hyper souriante, c'est notre Princesse.



HEILANI

Voici Heilani, elle a 3 ans. C'est un rayon de soleil. Elle n'a pas encore de frère ou sœur.



NOVALIE

Novalie est née le 29 novembre 2015 ans et nous habitons en Rhône-Alpes à Thonon-les-Bains.

Nous n'avons pas d'animal de compagnie et Novalie n'a pas de frères et sœurs. Elle aime les livres, écouter, danser sur de la musique, surtout celle de Christophe Maé, puis se promener. Je suis pleine d'énergie et toujours avec le sourire !



ELOÏSE

Nous sommes Karine et Cyril, les parents d'Eloïse qui va avoir 5 ans le 9 Juin. Elle a une petite sœur Constance, qui a eu 7 mois le 2 Mai. Eloïse aime la musique, les jeux de lumières, les livres et faire les magasins avec sa maman.

Depuis l'annonce du diagnostic la vie passe avec des joies, des craintes, des interrogations et pleins d'autres sentiments. Nous sommes contents de rejoindre l'association pour pouvoir échanger, découvrir les différentes possibilités de prises en charge...

Cette année nous nous étions inscrits à la course des héros sur Nantes mais malheureusement elle n'aura pas lieu, ça aurait permis de rencontrer du monde. Mais, le principal c'est que nous avons pu récolter des dons et nous en récoltons encore, cela permet aussi de voir les personnes sensibles et proches de nous.



GHOUFRANE

Ghoufrane est née le 26 octobre 2007 en Algérie. D'origine kabyle de Tizi Ouzou, elle habite actuellement à Meaux avec sa famille. Elle a une sœur, Thilleli âgée de 19 ans et étudiante en architecture, ainsi qu'un frère, Mohand Cherif âgé de 16 ans et lycéen.

Ghoufrane aime la musique, elle sait très bien faire la différence entre les différents styles de musique !



MILA

Je me présente je suis Mila et j'ai 2 ans et demi. Mes parents travaillent tous les 2, maman est infirmière et papa travaille dans la maintenance industrielle. J'ai une grande sœur qui, comme elle dit, a presque 7 ans. Elle m'adore et me fait des câlins tout le temps, moi par moment ça m'agace un peu alors je lui fait comprendre à ma façon. Mais je l'aime tellement que j'adore lui faire des câlins de temps en temps. J'ai un chat aussi qui s'appelle flocon, j'aime bien le regarder quand il passe devant moi.

J'adore regarder les livres surtout si ils font de la musique. J'aime bien aussi regarder la télé, mais pas n'importe quoi, mon émission préférée c'est *n'oubliez pas les paroles*. Les dessins animés, j'aime pas trop. Nous vivons sur le secteur de bordeaux et on y est épanouis.



LISA

Je m'appelle Lisa et j'ai 8 ans. J'ai une petite sœur, Agathe qui a 5 ans. Avec papa et maman, nous habitons en Alsace. La semaine, je vais à l'IME à temps plein et je suis entourée d'une équipe formidable qui m'aide à progresser au quotidien. Ce que j'aime le plus, ce sont les baignades à la piscine l'été, les promenades en vélo, les repas en famille, la musique et surtout, SURTOUT les câlins !



AYLINE

Ayline est née le 20 mai 2019 et habite dans le Loiret. Elle a un grand frère de 4 ans prénommé Julian. Elle adore aller à la crèche retrouver ses petits camarades et apprécie les jeux lumineux !



LÉNA

Léna aura 3 ans le 16 juin, elle adore manger, écouter la musique et éclabousser dans le bain. Elle passe ses journées à la crèche et dès qu'elle est à la maison son grand frère joue avec elle et la fait rigoler. Elle ne marche pas mais adore les balades cheveux au vent. C'est notre princesse.

## ILS NOUS ONT QUITTÉ

L'AFSR SE JOINT À LA PEINE DES FAMILLES QUI ONT VECU CETTE SI DIFFICILE ÉPREUVE EN 2020 ET LEUR ADRESSE SES SINCÈRES CONDOLÉANCES AINSI QUE SES PROFONDES PENSÉES.



CLÉMENCE

Clémence a 16 ans bientôt, elle est fille unique et atteinte du syndrome CDKL5. Elle habite à Metz et est interne à l'IME d'Inglange. Elle a été diagnostiquée en janvier dernier et est suivie à Nancy Brabois et au CHU de Mercy. Elle n'est pas autonome, pas propre, non verbale mais à toujours le sourire ! Elle adore être dehors, se promener ou être sur la balancelle au jardin.



LAURE

Laure, tu as été ma vie, ma plus belle richesse, mon papillon qui, attiré par une étoile a pris son envol silencieusement en fermant le livre de ta vie.  
Nos cœurs unis pour toujours.  
Ta maman qui ne cessera jamais de t'aimer.

Françoise Carpentier, sa maman



CAROLINE

"Elle était notre lumière.  
Courageuse, un sourire lumineux, un brin espiègle, la joie en elle, c'était tout Caroline ! Elle aimait voyager, bien installée dans son camping-car, au milieu de toute sa famille.

Elle est partie trop tôt, notre fille tant aimée, à l'âge de 27 ans, épuisée par la maladie qui s'était aggravée depuis mars 2020. Caroline nous a montré le chemin du courage et de la liberté.

Si vous le souhaitez, vous pouvez nous contacter au 06 77 54 91 60 »

Famille Cocchi, son papa

L'AFSR adresse également ses pensées à la famille et aux proches de Romane Chavanel qui nous a quitté en 2020.



# À l'ASSO!



## RETOUR SUR 2020 ÉVÉNEMENT

# 32<sup>èmes</sup> Journées Nationales du **Syndrome de Rett** LYON 7 et 8 novembre 2020 JNSR

Malheureusement, en raison de l'actualité sanitaire, nous n'avons pas pu maintenir notre édition des JNSR les 7 et 8 novembre 2020 à Lyon. Vous trouverez tout de même ici quelques supports fournis par nos professionnels qui avaient accepté d'intervenir pour l'occasion.

## PROGRAMME



### SAMEDI 7 NOVEMBRE 2020

13h00

**Accueil des participants**

14h00

**Allocution de bienvenue et ouverture du congrès**

#### Actualités de la recherche scientifique et médicale

*Dr Jean-Christophe Roux, directeur de recherche  
Faculté de médecine – La Timone – Marseille*

#### Genida : analyse de la cohorte Syndrome de Rett

*Axelle Strehle, chef de projet  
IGBMC - Neurogénétique et médecine translationnelle, Illkirch*

#### Pause

16h30

#### Essais cliniques de la molécule Trofinétide

*Nancy Jones, vice-présidente développement clinique  
Neuren Pharmaceuticals*

#### InterAActionbox : présentation du projet

*Didier Schwab, maître de conférences  
Université de Grenoble*

18h00

#### Cocktail

20h00

#### Dîner



### DIMANCHE 8 NOVEMBRE 2020

9h00

10h30

#### Solutions de répit pour proches aidants

*Roger Picard, fondateur d'un centre de répit  
et représentant du GRATH*

OU

#### L'ostéoporose dans le Syndrome de Rett

*Pr Agnès Linglart, pédiatre endocrinologue  
Hôpital Bicêtre - Paris*

OU

#### Rééducation motrice

*Fanny Marengo, kinésithérapeute certifiée Medek  
Saint-Raphaël*

#### Pause

11h00

12h30

#### Epilepsie et rééducation

*Pr Mathieu Milh, neuropédiatre  
Hôpital la Timone - Marseille*

OU

#### Créer un habitat inclusif

*Fabienne Such, fondatrice et formatrice  
Présidente Autistes Sans Frontières 34*

OU

#### Filières de santé et centres de références : missions et offre de services

*Représentants de la filière de santé DéfiScience - Lyon*

12h30

#### Déjeuner

# GENIDA : APPEL À PARTICIPATION AU PROJET PARTICIPATIF

A l'origine, nous avons envisagé d'accueillir Pauline Burger pour qu'elle nous présente l'analyse des résultats obtenus relatifs à la cohorte de patients atteints du syndrome de Rett. Nous avons consacré au projet une page du dernier Rett info. Malheureusement, trop peu de réponses ont été apportées pour pouvoir en tirer une quelconque analyse. Nous tenterons alors ici de vous convaincre d'être vous aussi acteur de ce projet participatif.

## Le projet GenIDA en quelques mots

Le projet GenIDA est une étude participative initiée en 2016 par le Pr Jean-Louis Mandel, Université de Strasbourg, ayant pour objectif de mieux caractériser les manifestations cliniques et histoires naturelles des formes génétiques de troubles neurodéveloppementaux.

Le site internet <https://genida.unistra.fr> permet aux familles de s'inscrire et de répondre à un questionnaire

(épilepsie, troubles moteurs) ou affectant les grandes fonctions physiologiques (cardiaque, rénale, gastro-intestinale, sensorielles, comportement alimentaire, etc.).

Cinq questions ouvertes explorent de manière plus qualitative la perception par les familles de manifestations qui affectent le plus la santé de leur proche, la qualité de vie, l'existence éventuelle de réactions indésirables à des traitements ciblés ou symptomatiques. Ces questions permettent aux familles de mettre en avant des aspects de la maladie qui leur apparaissent comme majeurs.

Les données recueillies dans le cadre de cette étude sont analysées statistiquement de manière anonyme, et des visualisations des résultats sont possibles dès que la taille de la cohorte le permet.

Cette approche est inhabituelle de par l'implication directe des familles. Notre expérience sur les syndromes Koolen-deVries, Kleefstra et KBG démontre que les parents sont véritablement "experts". Ils peuvent non seulement parfaitement synthétiser les manifestations associées à la pathologie (comme le feraient des professionnels), décrire leurs effets sur la qualité de vie ou l'autonomie de leurs enfants, mais surtout révéler des aspects de la pathologie jusqu'alors sous-estimés. De plus, les parents sont en général particulièrement motivés pour faire progresser les connaissances (comme en témoigne l'essor impressionnant des associations de patients et familles pour les maladies rares, sur les réseaux sociaux), et sont ceux qui sont le plus avides de réponses à leurs questionnements sur l'avenir de l'enfant.

Nous espérons que ce projet permettra d'améliorer les connaissances sur de nombreuses formes de déficience intellectuelle, en apportant des données nouvelles et utiles aux patients et familles concernées, et aux professionnels (mé-



structuré constitué principalement de "questions à choix multiple" (compter 1 h pour le remplir en moyenne).

Ces questions explorent notamment les paramètres physiques (taille, poids), les aspects cognitifs (compétences pour le langage parlé, la lecture et l'écriture, communication non verbale), les aspects comportementaux, la présence ou non de manifestations cliniques neurologiques

decins mais aussi psychologues et éducateurs) qui suivent les personnes atteintes.

Le projet GenIDA est financé par la Fondation de l'Université de Strasbourg (Fonds Roche pour la médecine personnalisée), par l'USIAS (University of Strasbourg Institute for Advanced Studies), la Fondation Jérôme Lejeune et le GIS-Autisme. Le projet a bénéficié de l'aide et des conseils du programme national RADICO pour les aspects légaux et éthiques (dossiers CNIL n°1907912 et comité d'éthique de l'INSERM n°16-338) et de sécurité informatique.

Accroître la taille de la cohorte participative est essentiel pour faire émerger des nouvelles informations d'intérêt médical, permettant toujours une meilleure prise en charge des personnes atteintes. Pour cela, rendez-vous sur le site <https://genida.unistra.fr>, inscrivez-vous, approuvez le formulaire de consentement et répondez au questionnaire général à propos de votre proche après avoir activé son profil.

A noter :

- vous pouvez à tout moment vous interrompre et reprendre le remplissage du questionnaire plus tard ;
- il est important de répondre « non » ou « je ne sais pas » plutôt que de ne pas répondre à une question ;
- vous pouvez vous inscrire via un smartphone mais vous pourrez vous connecter ultérieurement et remplir le questionnaire seulement depuis un ordinateur ou une tablette (et non depuis un smartphone) ;

• vous avez la possibilité d'imprimer l'ensemble de vos réponses rassemblées sous forme de document PDF, pour les ajouter au dossier médical de votre proche.

• Une vidéo (en anglais mais très didactique) est disponible sur notre chaîne Youtube pour vous guidez dans ces démarches : <https://youtu.be/-8eJD9Chbe4>

Si toutefois vous aviez des questions concernant le projet GenIDA ou si vous rencontriez des problèmes lors de votre inscription sur le site, n'hésitez pas à nous contacter :

Par mail : [burgerp@igbmc.fr](mailto:burgerp@igbmc.fr) ; [genida@igbmc.fr](mailto:genida@igbmc.fr)

Via notre page Facebook (Messenger) : [www.facebook.com/GenIDaproject/](http://www.facebook.com/GenIDaproject/)

Aidez-nous à vous aider.

*L'équipe GenIDA*

*Pauline BURGER et Jean-Louis MANDEL*

[burgerp@igbmc.fr](mailto:burgerp@igbmc.fr) ; [genida@igbmc.fr](mailto:genida@igbmc.fr)

Tel: +33 (0)3 88 65 56 25

Website: [genida.unistra.fr](http://genida.unistra.fr)

Facebook: [www.facebook.com/GenIDaproject/](http://www.facebook.com/GenIDaproject/)

YouTube Channel « Genida Project » : [https://www.youtube.com/channel/UCHR\\_4upMiE33Q4tcxp6kJ\\_Q](https://www.youtube.com/channel/UCHR_4upMiE33Q4tcxp6kJ_Q)

## LA FILIÈRE DE SANTÉ DÉFISCIENCE

L'AFSR dépend de plusieurs filières de santé dont DéfiScience, dont dépend notamment le « Centre Rett et apparentés » dirigé par le Pr Bahi-Buisson à Paris et celui du Pr Mathieu Milh à Marseille. La filière est à l'origine du PNDS Syndrome de Rett et apparentés mais également du PNDS Polyhandicap paru récemment. Vous trouverez ci-dessus le lien vers le document de présentation de la filière fourni par Madame Immesoete.

Des liens étroits se tissent entre les filières de Santé et les associations de familles et de patients. Des projets sont également en cours et naitront de ces partenariats dans les mois à venir. Nous ne manquerons pas de vous tenir informés.

<http://jnsr.afsr.fr/wp-content/uploads/2020/11/JNSR-NOv-20.pdf>

*Caroline Immesoete, chargée de mission pôle formation*



## « Une erreur d'écriture »

un roman de Jane Goyrand

Grand Prix du Jury de la Journée du Manuscrit Francophone 2019

Tout va bien dans la vie de Justine, médecin, maman comblée de trois enfants, et propriétaire d'une jolie maison dans le sud de la France.

Une vie sereine simple et heureuse. Justine est née sous une bonne étoile. Jusqu'au jour où tout bascule. Un roman riche en émotions et lumineux.

Après deux garçons d'une première union, Justine donne naissance à une adorable petite fille, Laura. Si Justine remarque quelques petits retards au cours des premières années de sa fille, elle est loin d'imaginer que son enfant puisse être porteuse d'une anomalie génétique rarissime qui bouleversera leurs existences. Laura est privée de parole, enfermée dans un mal-être, physique et mental, qui s'exprime à travers des crises intempestives d'auto et d'hétéro agression.

Chaque jour est une nouvelle bataille. Avec beaucoup de courage, de pugnacité, et de patience Justine surmonte les épreuves de la gestion du quotidien, des aberrations médicales et des prises en charge inadaptées de sa fille. Déterminée, débordant d'un amour maternel inconditionnel, elle va braver tous les défis pour lui offrir une vie de famille puis une maison répondant à ses besoins. Sur ce même chemin semé d'embûches, les sourires charmants, les yeux rieurs de Laura, les joies éphémères mais précieuses d'une famille unie et les belles rencontres mettent du baume au cœur de la maman fatiguée, mais toujours combative.

Ce roman, fortement inspiré de l'histoire personnelle de l'auteure, est un témoignage poignant sur l'amour maternel plus fort que tout. Même si le propos est dramatique, le récit sans pathos, fluide, sincère et authentique transmet de l'espoir et une énergie salutaire. C'est aussi, en filigrane, un bel hommage aux aidants si dévoués et généreux.



L'auteure : Jane Goyrand est médecin et adhérente à l'AFSR.

Son premier roman « Une erreur d'écriture » est retenu pour le prix Littre 2020, décerné le 11 décembre prochain par le Groupement des écrivains médecins.

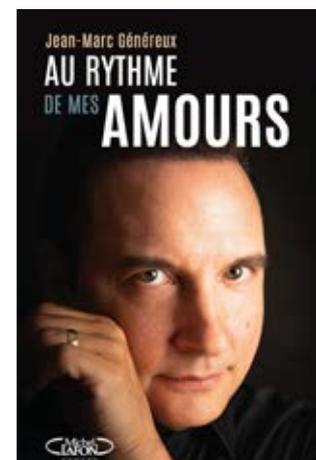
Le texte déjà paru sous la forme d'un témoignage a reçu le grand prix du manuscrit 2019.

## « Au rythme de mes amours »

de Jean-Marc Généreux aux éditions Michel Lafon

Jean-Marc Généreux est parrain de l'AFSR depuis plusieurs années. Chaque fois qu'il le peut, il participe à des actions de soutien au profit de l'AFSR. Son second livre vient de paraître aux éditions Michel Lafon. Pour l'instant disponible uniquement au Canada, nous attendons sa sortie France. Dans ce livre, Jean-Marc rend hommage à sa femme, France, qui a mis de côté sa carrière de danseuse pour se consacrer à Francesca, leur fille atteinte du syndrome de Rett.

« J'ai toujours dit que la vie, c'est une danse. On avance pas à pas, parfois on mène, parfois on suit. Parfois on regarde les autres qui dansent tout près de nous. Ils avancent, ils virevoltent à un rythme effréné, et sans vraiment les jalouser, on voudrait que ça soit nous. Même quand on est nous aussi dans la lumière, on peut se sentir oublié, délaissé... On voudrait tellement que l'on nous donne une chance de tout changer. On voudrait tellement danser dans une lumière familière. Moi, c'est à Paris que mon étoile s'est mise à scintiller. Pourquoi dans un ciel si lointain? Je ne sais pas. Et même si certains ont pu m'envier ces opportunités, un côté de moi en a toujours été attristé : pendant des années, si loin des miens, j'ai eu l'impression de danser seul. »



# À l'ASSO!



## OBJECTIF 2021 ÉVÉNEMENTS

# COURSE DES HÉROS

## AFSR

La Course des Héros, c'est une ambiance extraordinaire à laquelle nos familles ne s'habitueront jamais ! Cette ambiance de folie est générée par la présence de centaines d'associations engagées et dynamiques, chacune courant pour la cause qui lui est chère ! Personnes valides et moins valides, enfants "ordinaires" et enfants "singuliers" s'y côtoient sans difficulté et avec une grande bienveillance.

Plus de 8 000 personnes étaient présentes au Parc de Saint-Cloud à Paris en 2019 ! Malheureusement, nous n'avons pas pu nous retrouver l'an passé pour cette journée inoubliable.

Grâce à cette journée, les parents se sentent encore plus entourés par leurs amis et leurs familles qui relèvent le défi de récolter au moins 250 euros pour être auprès de la personne qu'ils aiment. Ils courent ou marchent pour nos enfants qui ne peuvent pas le faire !

Grâce à eux et grâce à vous, les Courses des Héros permettent de récolter environ un tiers des ressources annuelles de l'AFSR, grâce auxquelles nous pouvons continuer nos actions. Cette mobilisation sans précédent nous permet de soutenir les familles, financer la recherche contre le syndrome de Rett et ainsi permettre un avenir meilleur à toutes les personnes atteintes du syndrome de Rett ! Votre soutien et votre collaboration sont INDISPENSABLES ! Encouragez votre entourage et créez une équipe autour de votre enfant composée de votre famille, de vos amis, de vos collègues et voisins... ! Nous comptons sur vous pour faire de cette nouvelle édition un nouveau succès de la vague verte !

L'AFSR participera à l'édition 2021 de la Course des Héros sur l'ensemble des dates des courses proposées : à Paris, Lyon, Bordeaux et Nantes ! A l'issue de chaque course, tous les participants pourront partager un pique-nique tiré du sac. L'AFSR prévoit et offre l'apéritif et le dessert, l'occasion de partager un moment unique de joie et de partage dont nous avons tant besoin cette année.

**Vous pouvez  
d'ores et déjà  
vous inscrire :**



<https://www.alvarum.com/associationfrancaisedusyndromederett>

**AFSR**  
Association Française du Syndrome de Rett  
[www.afsr.fr](http://www.afsr.fr)





# Course des Héros

## édition 2021

Bordeaux · 13 juin

Paris · 20 juin

Lyon 27 juin

Nantes 4 juillet

Ouvert à tous



## “ TÉMOIGNAGE

Très vite après l'annonce du diagnostic de notre fille, mon conjoint a voulu venir aux Journées Nationales du Syndrome de Rett, nos familles nous l'ont conseillé aussi. J'étais un peu partagée car ça faisait juste 5 jours que l'on venait d'avoir le diagnostic, c'était récent, mais en même temps on voulait comprendre cette maladie. Lors de notre arrivée, les personnes ont été adorables avec nous et nous ont vite accueillis, car c'est une grande famille et ils ont su que nous étions nouveaux....

Cette journée a été très enrichissante et nous avons pu comprendre pleins de choses et surtout que notre fille était unique et qu'elles étaient toutes différentes. Cela nous a permis de mieux comprendre et de pouvoir échanger avec les autres parents c'est très important. Je remercie pour ça mon conjoint qui voulait que je l'accompagne même si ce n'était pas évident pour moi au début.

Pour nous, c'était important de participer à notre première course pour notre fille et pour l'AFSR. Nos familles et amis nous ont beaucoup soutenu et aidé à traverser cette épreuve et ils ont voulu faire un don pour aider notre fille et ses copines Rett à trouver un traitement pour stopper cette maladie. Nous essayons chaque jour de sensibiliser les gens à cette maladie. D'ailleurs en fin d'année dernière, notre fille a voulu parler de la maladie de sa sœur à l'école et sa maîtresse l'a beaucoup soutenue dans ce projet. Nous aussi, nous étions fière d'elle....

Même si c'est une bataille au quotidien, le fait d'être soutenu et écouté aide à avancer et pour ça merci à l'AFSR d'être présente et de répondre à nos questions lorsque nous avons besoin, l'association fait un travail formidable !!! C'est pour cela que nous continuons de la soutenir en retour à travers la Course des Héros.

Céline, maman de Cacilia 4 ans et demi





# LIBRE COURT À L'ÉCRITURE

## ESPACE D'EXPRESSION LIBRE

### Pour Jeanne

Pardonne-moi Jeanne

Pour mes larmes  
Toutes celles que j'ai versées  
Devant toi, venue sans armes  
Juste pour aimer

Le jour où on nous a annoncé  
Votre fille sera polyhandicapée  
Pour toi ce n'était que des mots  
Moi j'ai vu le mot fardeau

Comme si tu n'étais pas là  
Comme si tu ne comprenais pas  
Je disais en pleurant  
A nos amis, à la famille  
Notre vie ne sera plus comme avant  
Jeanne, notre fille  
Sera handicapée.  
Je sais que je t'ai blessée

Tu te demandais pourquoi  
Autour de toi ce grand désarroi  
Tu étais la même qu'hier  
Tes parents ne seraient-ils plus fiers ?  
Tu étais toujours la même enfant  
Comment pouvait-il en être autrement ?  
Pardonne-moi Jeanne

Je m'apitoyais sur mon sort  
Que devenait notre avenir avec une fille  
Si vulnérable, si fragile,  
Qui ralentirait notre propre essor

Je voyais notre vie s'arrêter  
Jeanne ne serait pas maître de son existence  
On devra l'accompagner dans toutes ses expériences  
Et nous serions entraînés  
Dans cette vie éprouvée

Je devais faire le deuil  
D'une fille qui aurait dû être parfaite

A la hauteur de mon orgueil  
Conformément à l'idée que je m'en étais faite

Devant la tristesse de tes parents  
Aussi haute que le firmament  
Tu t'es mise à culpabiliser  
Tu essayais de faire des progrès  
Ton corps et ta volonté  
Ne voulais pas t'écouter  
Toi qui étais heureuse de vivre  
Tu ne demandais qu'à rire  
Maintenant, avec ta maman.  
Tu ne voyais que le présent  
Pourquoi maman pensait à demain  
Et à cet avenir incertain

Jeanne pardonne-moi

Mes déceptions répétées  
Que je n'ai pu te cacher  
Quand la rééducation  
Ne rimait pas avec progression

Une dame qui me parlait  
Au travers de toi  
M'a dit une fois  
Que tu te dévalorisais  
Parce que je demandais  
A ton frêle corps  
Trop d'efforts

Pardonne moi Jeanne

De ne pas avoir eu le courage  
Ni ressenti l'heureux présage  
De porter un autre enfant  
Par peur du désenchantement

Tu aurais joué à la petite maman  
Toi qui ne sera jamais maman  
Il aurait égayé ta vie  
Tu l'aurais aimé comme ta vie  
Il t'aurait aimée  
Telle que tu étais



Notre choix, tu le sais  
Par ton infirmité a été influencé  
C'est encore un autre poids  
Que tu portes en toi

Je regrette toutes les blessures  
Que tu as reçues sans commune mesure  
Tu as su rester un être d'amour  
Qui nous as appris à vivre au jour le jour  
Avec ta vie sans projet  
Tu nous as fait progresser  
Dans la voie de l'acceptation  
Qui est le chemin de la libération

Jeanne, il n'y a pas très longtemps  
Tu as eu 20 ans  
Même si j'ai encore des regrets  
Et que j'ai du mal à me pardonner  
Ces mots je te les lirai simplement  
J'y mettrai beaucoup d'intentions  
Afin qu'ils arrivent à ton attention  
Et je sais qu'ils toucheront ton cœur  
clément

LNA

# lalloo®

Prend soin de vous

SIÈGE ERGONOMIQUE  
SÉCURISANT ET ENGLOBANT

PERMET LES  
ACTIVITÉS THÉRAPEUTIQUES,  
L'APAISEMENT ET LE BIEN-ÊTRE

DU BÉBÉ À L'ADULTE  
(5 TAILLES DISPONIBLES)



DISPOSITIF MÉDICAL BREVETÉ



FABRIQUÉ EN FRANCE

[lalloo.fr](http://lalloo.fr)

# COTÉ CUISINE

## AU RYTHME DES SAISONS

Pierrick Maurel est cuisinier à la MAS Marie Louise de Gratentour (31). Avec son équipe, il cuisine chaque jour 220 repas dont 50 en textures modifiées avec des produits frais et de qualité ! Sa cuisine ressemble à une cuisine familiale à grande échelle, variée et traditionnelle. Il part du principe que tout se mixe et que tout est possible ! Son credo ? Donner envie et apporter du plaisir. Il vous propose donc 4 repas au rythme des saisons afin de privilégier les circuits locaux et les produits frais.



## PRINTEMPS

### CRÈME D'ASPERGE VERTE

Recette pour 4 personnes

- ✓ 70 gr de beurre
- ✓ 20 gr de farine
- ✓ 1 oignon
- ✓ 1 échalote
- ✓ 1 botte d'asperges vertes de 500 gr
- ✓ 15 cl de crème fraîche épaisse
- ✓ 250 gr de pomme de terre
- ✓ Sel, poivre et muscade

#### Préparation :

Épluchez l'oignon et l'échalote, coupez-les finement, réservez dans un bol.

Coupez les asperges en morceaux, réservez.

Épluchez les pommes de terre, coupez-les en morceaux et réservez-les dans un saladier avec de l'eau froide.

Dans une casserole, faites fondre le beurre et faites dorer l'oignon et l'échalote.

Ajoutez les morceaux d'asperge.

Faites bien revenir les asperges, saupoudrez de farine, mouillez avec de l'eau à mi-hauteur, ajoutez les pommes de terre. Faire cuire 25 à 30 minutes.

Mixez, rectifiez l'assaisonnement avec sel, poivre et muscade.

Ajoutez la crème et servir chaud.



## POULET RÔTI CITRON ET ROMARIN, POMMES DE TERRE GRENAILLE CONFITES

Recette pour 6 personnes

- ✓ 1 poulet de 2 kg
- ✓ 200 gr de pommes grenaille par personne
- ✓ 2 citrons
- ✓ 3 branches de romarin
- ✓ Huile, beurre, sel et poivre



### Préparation :

Préchauffez votre four thermostat 7.

Dans une marmite allant au four, mettez le poulet farci avec 2 citrons coupés en morceaux et 3 branches de romarin.

Enduire le poulet de beurre et d'huile, salez, poivrez et rajoutez un verre d'eau.

Enfournez 1 heure, tout en l'arrosant régulièrement toutes les 15 minutes.

Au bout d'une heure de cuisson, ajoutez les pommes grenaille autour du poulet et ré-enfournez.

Les pommes vont confire une heure de plus dans le jus de cuisson.

En fin de cuisson, sortez la cocotte du four, débarrassez le poulet dans un plat de service avec les pommes.

Prélevez le blanc du poulet pour pouvoir le mixer.

Mixage : prendre le blanc de poulet et mixer avec le jus de cuisson du poulet (ce qui facilite le mixage)

Faire de même avec les pommes, déguster chaud.

NOTA BENE : Le poulet rôti cuit enfourné à 210 degrés, ainsi vous obtenez un poulet doré et croquant à l'extérieur.

On compte en moyenne 30 minutes de cuisson par tranche de 500 grammes.

## MOELLEUX CACAO CŒUR COULANT

Recette pour 6 personnes

- ✓ 2 œufs entiers
  - ✓ 30 gr de farine de blé
  - ✓ 100 gr de beurre doux
  - ✓ 100 gr de sucre
  - ✓ 100 gr de chocolat noir
- Préchauffez le four à 200 degrés (th- 6/7)

### Préparation :

Cassez le chocolat, coupez le beurre en morceaux et faites-les fondre ensemble au bain-marie. Lorsque tout est bien fondu remuez pour avoir un mélange homogène.

Ensuite, fouettez dans un saladier les œufs avec le sucre. Une fois que le mélange est bien blanchi et mousseux, incorporez la farine, mélangez bien.

Versez alors le mélange beurre-chocolat fondu puis remuez une dernière fois pour obtenir une pâte lisse et homogène.

Versez la préparation dans des ramequins beurrés et farinés.

Enfournez 10 à 12 minutes à 200 degrés.

Vérifiez la cuisson à l'aide de la pointe d'un couteau. Le moelleux doit être cuit sur les bords mais rester coulant à cœur.

Laissez refroidir et servez votre pâtisserie encore tiède avec une crème anglaise ou une boule de glace vanille.

**Mixage : Mixez le moelleux avec un peu de lait pour obtenir la texture désirée. Servez accompagné de crème chantilly, crème anglaise ou boule de glace vanille.**

# COTÉ CUISINE

AU RYTHME DES SAISONS

 ÉTÉ

## CONSOMMÉ MELON, PASTÈQUE ET MENTHE

Recette pour 6 personnes

- ✓ 1 melon
- ✓ 1 pastèque
- ✓ ½ bouquet de menthe
- ✓ 100 gr de sucre
- ✓ 5 tranches de pain de mie
- ✓ Vinaigre balsamique
- ✓ Sel et piment d'Espelette

### Préparation :

Epluchez et épépinez le melon et la pastèque, coupez-les en morceaux, réservez dans un bol. Ajoutez la menthe, le sucre, les tranches de pain de mie et le vinaigre balsamique. Assaisonnez de piment et de sel.

Réservez au frais environ 2 à 3 heures puis mixez à l'aide d'un pied à mixer ou autre, rectifiez l'assaisonnement et dégustez bien frais.



## BOULETTES DE BŒUF BASQUAISE, RIZ

Recette pour 6 personnes

- ✓ 1 kg de bœuf haché
- ✓ 50 gr de beurre
- ✓ 4 cuillères à soupe de farine
- ✓ 1 cuillère à café de paprika
- ✓ 300 gr de riz basmati
- ✓ 2 poivrons rouges
- ✓ 2 poivrons verts
- ✓ 5 tomates
- ✓ 2 gousses d'ail haché
- ✓ 1 cuillère à café de concentré de tomate
- ✓ 2 tranches de jambon de pays émincés
- ✓ 25 cl de bouillon de volaille qui aidera pour mixer le riz
- ✓ Sel, piment d'Espelette, huile d'olive

### Préparation :

Pelez et hachez finement deux oignons. Mettez la viande de bœuf haché dans un saladier, ajoutez l'oignon haché et le persil haché, les œufs entiers, le paprika, le sel et le piment d'Espelette. Malaxez bien, façonnez des petites boulettes et roulez-les dans la farine.

Réservez au frais.

Pour la sauce basquaise, épépinez et coupez les poivrons en fines lamelles. Emincez les oignons en petits cubes ainsi que les tomates.

Dans une casserole, faites sauter dans l'huile d'olive les lamelles de jambon et les oignons pendant 15 minutes. Ajoutez les poivrons, remuez puis couvrez et laissez mijoter 10 minutes. Incorporez les tomates, l'ail haché ainsi que le concentré de tomate puis assaisonnez de sel et piment d'Espelette.

Couvrez et laissez mijoter 15 minutes.

Pendant ce temps, cuire le riz (pousser un peu plus la cuisson du riz pour faciliter le mixage) tout en surveillant la sauce.

Une fois le riz cuit, le débarrasser dans une passoire et réservez.

Préparez un bouillon de volaille pour aider au mixage.

Dans une poêle avec un filet d'huile d'olive, faites revenir les boulettes de viande de chaque côté, puis les ajouter dans la sauce basquaise, laissez mijoter dix minutes de plus. Servir chaud.

Pour le mixage : mixez en premier la viande, ajoutez de la sauce, pour aider à mixer vous pouvez utiliser un peu de bouillon. Réservez au chaud. Rincez la cuve du mixer.

Enfin, mixez le riz, ajoutez du bouillon pour faciliter le mixage. Dressez harmonieusement.

## CLAFOUTIS AUX PÊCHES

Recette pour 6 personnes

- ✓ 5 pêches
- ✓ 3 œufs
- ✓ 2 cuillères à soupe de cassonade
- ✓ 30 gr de beurre
- ✓ 20 cl de lait
- ✓ 70 gr de sucre en poudre
- ✓ 100 gr de farine
- ✓ 1 sachet de sucre vanillé

### Préparation :

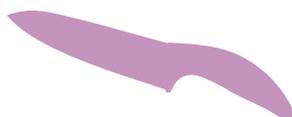
Coupez les pêches en morceaux et ajoutez la cassonade, mélangez dans un grand bol.

Dans une casserole, faites chauffer le lait avec le beurre et le sucre vanillé.

Dans un saladier, fouettez les œufs avec le sucre, bien remuer. Ajoutez la farine, mélangez enfin le lait tiède vanillé, mélangez à nouveau.

Répartissez les pêches dans un moule beurré puis verser la préparation dessus, enfournez 30 à 40 minutes à 180 degrés.

Une fois cuit, débarrassez le gâteau, laissez tiédir, prélevez une part pour la mixer avec un peu de lait, vous pouvez servir le dessert avec de la crème chantilly ou de la glace vanille.



# COTÉ CUISINE

AU RYTHME DES SAISONS



AUTOMNE

## VELOUTÉ DE POTIMARRON ET CHÂTAIGNES

Recette pour 6 personnes

- ✓ 1 kg de potimarron
- ✓ 20 cl de crème fraîche épaisse
- ✓ 100 gr de châtaignes cuites prêtes à l'emploi
- ✓ 1 oignon
- ✓ 1 cuillère à soupe d'huile de pépin de raisin
- ✓ Muscade, sel et piment d'Espelette

### Préparation :

Epluchez et coupez en morceaux le potimarron et l'oignon.

Chauffez l'huile dans une casserole, faites revenir l'oignon.

Ajoutez le potimarron et les châtaignes, mélangez.

Ajoutez 1 litre d'eau. Laissez cuire 20 à 30 minutes. Mixez à l'aide d'un mixer plongeant, ajoutez la crème fraîche, la muscade, le sel et le piment d'Espelette. Servez aussitôt.





## BLANQUETTE DE VEAU À L'ANCIENNE

### Recette pour 6 personnes

- ✓ 1 kg de sauté de veau
- ✓ 400 gr de champignons de paris
- ✓ 3 carottes
- ✓ 2 blancs de poireaux
- ✓ 1 branche de céleri
- ✓ 1 citron
- ✓ 2 oignons
- ✓ 2 gousses d'ail
- ✓ 50 gr de farine
- ✓ 70 gr de beurre
- ✓ 3 cuillères à soupe de crème fraîche
- ✓ 4 cuillères à soupe de vin blanc sec
- ✓ 1 bouquet garni, sel et piment d'Espelette

#### Préparation :

Pelez les carottes, l'ail et l'oignon. Coupez l'oignon en quatre. Hachez l'ail. Emincez les carottes, le céleri et les blancs de poireaux. Nettoyez et émincez les champignons en rondelles. Coupez la viande en morceaux.

Dans une marmite, portez à ébullition 2 litres d'eau, plongez la viande pendant 1 minute pour la blanchir (cela permet de débarrasser la viande des impuretés et de l'amidon).

Videz le contenu de la marmite pour récupérer les morceaux de viande. Passez la viande sous l'eau froide, égouttez-la puis la remettre au fond de la marmite.

Ajoutez l'oignon, l'ail, le poireau, le céleri, les carottes et le bouquet garni, le sel et le piment d'Espelette. Mouillez avec le vin puis ajouter de l'eau de façon à immerger la viande et les légumes. Couvrez et portez à ébullition puis laissez mijoter environ 1H30 à petits frémissements.

Pendant la cuisson de la viande, faites revenir les champignons avec 20 gr de beurre. Faites dorer et déglacez avec du jus de citron.

Ensuite préparez un roux : faites fondre le reste de beurre dans une casserole et saupoudrez de farine, mélangez vivement au fouet jusqu'à ce que le beurre ait été entièrement absorbé et que le tout brunisse légèrement, enfin stoppez la cuisson et laissez refroidir.

Une fois que la viande est cuite, versez le contenu de la marmite dans une passoire sous un saladier pour filtrer le jus de cuisson.

Rallumez le feu sous la casserole contenant le roux, versez le bouillon en plusieurs fois et remuez avec un fouet en permanence pour y délayer le roux. Faites épaissir la sauce et porter à ébullition.

Mixage : Prendre de la viande pour mixer et mixer à la consistance souhaitée, réserver avec un peu de sauce.

Pour finir, remettez la viande et les légumes (sans bouquet garni) dans la sauce, ajoutez les champignons et réchauffez. Mélangez avec la crème, la sauce. Laissez chauffer puis servez aussitôt.

Pour l'accompagnement, vous pouvez servir avec une purée de pomme de terre, du riz ou des pâtes.



## MOELLEUX AUX NOIX

### Recette pour 6 personnes

- ✓ 180 gr de cerneaux de noix
- ✓ 120 gr de beurre fondu
- ✓ 80 gr de cassonade
- ✓ 4 œufs plus 2 blancs d'œufs
- ✓ 1 sachet de sucre vanillé
- ✓ Rhum et sel

#### Préparation :

Concassez les noix et les hacher.

Dans un saladier, blanchir les œufs entiers avec la cassonade, ajoutez la farine, le sucre vanillé, le beurre fondu, le rhum et les noix.

Montez les blancs d'œufs en neige, ajoutez 1 pincée de sel au préalable.

Incorporez à la préparation et mélangez délicatement.

Versez dans un moule beurré et enfournez à 200 degrés (th 6 /7) pendant 25 minutes.

Démoulez et servez tiède avec de la crème anglaise.

Mixage : Prélevez une part de gâteau, mixez avec un peu de lait.





# COTÉ CUISINE

AU RYTHME DES SAISONS



HIVER

## RILLETTE DE SAUMON FUMÉ À L'ANETH

Recette pour 6 personnes

- ✓ 400 gr de saumon fumé
- ✓ 300 gr de fromage à tartiner
- ✓ 2 jus de citron vert
- ✓ 1 poignée d'aneth haché

### Préparation :

Dans le bol du mixeur, ajoutez le saumon coupé en morceaux avec le fromage, l'aneth et le citron. Mixez puis réserver au frais.

**Nota bene :** Cette recette est idéale pour l'apéritif avec des tranches de pain de seigle ou en entrée avec une salade. Vous pouvez remplacer le saumon fumé par de la truite fumée, du thon, de la sardine ou même du maquereau.



## JOUES DE PORC CONFITES AU CIDRE ET AU MIEL, FLAN DE SALSIFI

Recette pour 6 personnes

- ✓ 1,5 kg de joue de porc
- ✓ 2 cuillères à soupe de farine
- ✓ 30 gr de beurre
- ✓ 2 cuillères à soupe d'huile d'olive
- ✓ 1 oignon
- ✓ 1 feuille de laurier
- ✓ 3 brins de thym
- ✓ 2 cuillères à soupe de miel
- ✓ 50 cl de cidre brut
- ✓ 1 pincée de sel
- ✓ 1 boîte de 800 gr de salsifis cuits
- ✓ 4 œufs
- ✓ 50 cl de crème fraîche liquide
- ✓ Muscade, sel et piment d'Espelette

### Préparation :

Mélangez les joues de porc dans un saladier avec la farine.

Dans une cocotte, faites chauffer l'huile d'olive et le beurre, faites colorer les joues pour qu'elles soient bien dorées.

Ajoutez le laurier, le thym, le miel, l'oignon préalablement émincé, assaisonnez puis mouillez avec le cidre.

Cuire durant deux heures à couvert en surveillant de temps en temps. Maintenez au chaud.

Pour le flan : égouttez, rincez et mixez les salsifis, ajoutez les œufs, la crème liquide, la muscade, le sel et le piment d'Espelette.

Cuire dans un plat à gratin ou dans des ramequins à 150 degrés pendant 25 à 30 minutes.

Mixage : Prélevez de la viande et mixez à la consistance souhaitée, réservez. Mixez un peu de sauce et dressez sur une assiette avec la sauce, la viande et le flan.



## ORANGE GIVRÉE

Recette pour 6 personnes

- ✓ 6 oranges
- ✓ 2 citrons
- ✓ 100 gr de sucre en poudre
- ✓ 6 cuillères à soupe de crème fraîche



### Préparation :

Coupez le chapeau des oranges et videz la pulpe à l'aide d'une cuillère à café.

Pressez le jus des citrons et le mettre dans un mixeur avec la pulpe des oranges, le sucre et la crème fraîche. Bien mixer, afin d'obtenir un mélange bien liquide et sans morceaux.

Placez le mélange au congélateur, dans un récipient, et remuez toutes les heures afin d'éviter d'avoir des paillettes.

Remettez ensuite la glace presque prise dans chaque orange et remettez le chapeau.

Placez au congélateur jusqu'à la dégustation.



# RETT

ASSOCIATION FRANÇAISE DU SYNDROME DE RETT

## info

Association Française du Syndrome de Rett  
264 rue du Champ Monette - 60600 Agnetz  
Tél : 09 72 47 47 30 Email : [contact@afsr.fr](mailto:contact@afsr.fr)  
Siren : 383 384 070 APE : 8899B

Rédaction : Julien Fieschi, Audrey Granado, Eléonore Rabourdin

Relecture : Thomas Bertrand, Thomas Grenen, Sophie Tondelier, Vera Vilaça

Conception et graphisme :  KOESENS 06 84 80 66 18

Impression : SMI - 97 rue du Général de Gaulle - 60600 Clermont - 03 44 50 01 25

Photo de couverture : Prudence - Crédits : © AFSR

Toute reproduction, même partielle, des photos, textes ou logos contenus dans cette brochure est interdite sans l'autorisation écrite de l'AFSR.