

RETT

info

ASSOCIATION FRANÇAISE DU SYNDROME DE RETT

INFOS

Qu'est-ce que l'apraxie
et la dyspraxie

L'aide technique
pratique : la ceinture
de transfert

Des jeux de société
pour tous

JADE

P14

Astuces de parents

P18

A L'ASSO ! Retour sur 2021 et 2022

P25

PORTRAIT : Andreas RETT

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.

MARIE ET SA SŒUR



EDITO



Chers adhérents,

L'année 2022 a été riche en émotions. Elle a d'abord permis de renouer avec nos activités associatives habituelles et nous a permis de nous retrouver pour retisser ces liens associatifs si importants.

Elle a ensuite permis de continuer notre restructuration interne de notre association pour la renforcer et la rendre plus efficace.

Enfin et surtout, cette année 2022 a été l'occasion de rebâtir un Conseil Paramédical et Educatif (CPME) plus motivé que jamais. Vous pouvez d'ailleurs en retrouver la composition sur notre site (<https://afsr.fr/conseil-paramedical-et-educatif/>).

Instance miroir du Conseil Médical et Scientifique (CMS), le CPME est essentiel à notre association, car il permet de réunir une réelle expertise autour de ces acteurs essentiels pour nos enfants que sont notamment les ergothérapeutes, les orthophonistes, les psychologues et les enseignants.

Pour leur engagement à nos côtés, je tenais à les remercier très chaleureusement au nom de nous tous.

C'est ainsi tout naturellement que pour cette 85ème édition de notre Rett Info, la motricité et les apprentissages sont à l'honneur avec l'aide et l'expertise de nos bénévoles du CPME.

Véritable point focal des difficultés de nos enfants ou proches, les difficultés motrices sont particulièrement envahissantes chez les enfants et adultes atteints du Syndrome de Rett.

La prise en charge précoce est essentielle et la création en fin d'année dernière d'un parcours coordonné de rééducation et de réadaptation, financé et pris en charge par l'assurance maladie, en ville, pour les enfants avec paralysie cérébrale ou polyhandicapés est une avancée majeure pour nos enfants.

Il faut maintenant que les structures de soins et les ARS s'adaptent à cette nouvelle prise en charge, mais la voie est tracée !

Avant de vous laisser à la lecture de ce nouveau numéro, je renouvelle l'appel à bénévoles qui est permanent.

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 signaler auprès du bureau qui centralise toutes les candidatures: contact@afsr.fr.

Je vous souhaite une bonne lecture.

Amicalement,

Julien Fieschi, président



SOMMAIRE

INFOS //08

- QU'EST-CE QUE L'APRAXIE ET LA DYSPRAXIE ?
- L'AIDE TECHNIQUE PRATIQUE : LA CEINTURE DE TRANSFERT
- DES JEUX DE SOCIÉTÉ POUR TOUS

ASTUCES DE PARENTS //14

- TABLE DE JEUX ADAPTÉE
- PARCOURS DU COMBATTANT, NATURE & EAU : LE TRIO GAGNANT !

ACTUS //18

- PLAIDOYER DU COLLECTIF URGENCE POLYHANDICAP
- CRÉATION D'UN PARCOURS DE RÉÉDUCATION POUR LES ENFANTS POLYHANDICAPÉS

A L'ASSO ! //20

- RETOUR SUR 2021
- RETOUR SUR 2022

LE COIN DES LECTEURS //26

PORTRAIT //27

LIBRE COURT A L'ECRITURE //28

COTE CUISINE //30

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 et Anne-Laure Zilliox

Conception et graphisme : Koesens - Impression : SMI

Couverture : Jade

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.



MARINE



INFOS





QU'EST-CE QUE L'APRAXIE ET LA DYSPRAXIE ? QUELS SONT LEURS RETENTISSEMENTS DANS LE SYNDROME DE RETT ? QUE POUVONS-NOUS FAIRE ?

Une praxie est une coordination motrice volontaire orientée vers un but et issue d'un apprentissage (Piaget 1936).

C'est la capacité à organiser les gestes en séquences. Les praxies apprises s'automatisent et demandent alors moins d'effort, ce qui permet de les combiner pour faire de nouvelles activités. Conduire, manger avec des baguettes, faire des figures à ski, jouer au basket sont des exemples de praxies complexes de l'âge adulte. Écrire, faire un puzzle, faire du vélo sont des exemples de praxies complexes de l'enfance.

L'apraxie est l'incapacité à coordonner de façon réussie un mouvement. La pensée et l'intention sont là mais quelque chose interfère et empêche le message d'arriver jusqu'aux muscles qui activeront alors les bonnes articulations. En français initialement le terme apraxie est lié à une lésion acquise (lors d'un Accident Vasculaire Cérébral de l'adulte par exemple) mais son emploi devient usuel dans les maladies neurodéveloppementales probablement par traduction de l'anglais.

La dyspraxie serait une version moins sévère de l'incapacité à planifier et coordonner les mouvements. C'est plutôt une habileté réduite à rendre automatique les mouvements appris qui rend alors toute activité fatigante surtout lorsqu'elles se complexifient. Le diagnostic exclut tout handicap moteur, ou une autre déficience pouvant expliquer les difficultés gestuelles. Cela exclut de fait la possibilité de le diagnostiquer chez un enfant atteint de maladie génétique. Toutefois il devient de plus en plus courant de parler de dyspraxie quand les difficultés praxiques sont plus importantes qu'attendues malgré les autres déficiences notamment dans les Troubles du Spectre Autistique (TSA).

Finalement, dans la littérature anglophone, les deux termes sont souvent interchangeable quand on parle du syndrome de Rett.

Dans le syndrome de Rett, tous les mouvements intentionnels sont atteints de difficultés praxiques : les mouvements de la motricité globale (se lever, s'asseoir, marcher, grimper), ceux du visage (mimiques, parole), la motricité fine (coordination des mouvements des mains pour attraper un objet et puis l'utiliser).

Ces difficultés sont difficiles à comprendre car certaines personnes auront toujours la capacité d'attraper leur nourriture préférée (un petit bonbon, un carré de chocolat...) mais ne pourront pas ramasser un jouet simple sur commande.

Certaines personnes atteintes du syndrome de Rett sont capables d'effectuer une certaine tâche (se lever par exemple) d'un seul endroit ou pour une seule activité mais n'arrivent pas à généraliser cette capacité. Il est alors fréquent d'interpréter l'échec par un manque d'intention, des difficultés de compréhension ou un trouble du comportement de type opposition. Quand on comprend les difficultés praxiques nous pouvons alors faire l'hypothèse qu'attraper la nourriture aimée est devenu un geste automatique alors qu'attraper un jouet demande encore de gros efforts de planification motrice. Nous comprenons aussi que pour aider la personne atteinte du syndrome de Rett à généraliser ses compétences nous pouvons partir de ce qu'elle sait faire et changer les situations petit à petit.

Nous pouvons imaginer à quel point cette difficulté praxique est frustrante pour les personnes atteintes du syndrome de Rett et cela explique très probablement la difficulté à se lancer dans l'apprentissage de nouvelles activités. Quand le moindre mouvement requiert autant d'efforts de coordination que d'apprendre un nouveau point de tricot pour une personne neurotypique, il n'est pas étonnant que le registre d'activité et l'entraînement pour la nouveauté soient réduits.

Ajoutons que, dans le syndrome de Rett, les difficultés praxiques sont majorées par les autres difficultés physiques : la présence de stéréotypies, l'hypotonie, la spasticité, la raideur voire les déformations orthopédiques. Pour aider à développer les capacités motrices, il faut se souvenir que le syndrome de Rett n'est pas une maladie dégénérative mais une maladie neurodéveloppementale : Les compétences peuvent donc se développer, lentement mais sûrement, sur l'ensemble de la vie. Il faut favoriser l'automatisation des gestes déjà possibles et continuer de proposer de nouveaux gestes à apprendre.

Pour favoriser l'automatisation, nous utilisons alors des activités extrêmement motivantes qui seront proposées régulièrement. L'idéal est de les intégrer dans la routine car c'est la répétition qui permet l'apprentissage. Il faut partir de ce qui est facile, la réussite renforçant le sentiment de compétence : attraper des éléments de nourriture favorite, taper sur les touches d'un piano, saisir son peigne ou sa cuillère choisie de la couleur préférée, déclencher un lecteur de musique, participer au « transfert » entre son fauteuil et le canapé pour regarder la télé, aller se promener dans un endroit agréable.



JULIA ET SES SOEURS

Augmenter le retour sensoriel permet à certaines personnes atteintes du syndrome de Rett d'augmenter le contrôle qu'elles ont de leur corps. En ce sens, les activités dans l'eau ou sur un poney sont souvent bénéfiques. On peut aussi, avec son accord, toucher ou soutenir la personne afin d'encourager les mouvements du poignet et des doigts.

Rappelons que nos mains devront être placées sous le coude ou sous le poignet, ce qui permet à la personne soutenue de se dégager si elle ne veut plus être aidée. Enfin la patience est de mise, car le déclenchement de l'action peut être très long.

Établir une relation de confiance dans laquelle nous présumons des compétences et où nous cherchons à mieux connaître les goûts et intérêts de la personne atteinte du syndrome de Rett est un préalable et un formidable moyen de sécuriser la personne, de lui donner confiance en elle et la motivation de se dépasser. Si la nouveauté renouvelle la motivation chez la plupart des personnes (dont les accompagnants et cela n'est pas négligeable), les personnes atteintes du syndrome de Rett ont également besoin de stabilité. Sans être trop rigide nous pouvons

présenter une activité plusieurs fois même si elle semble refusée. Ou alors choisir de la mettre de côté et d'y revenir plus tard. Le syndrome reste mais les goûts de chacun évoluent.

L'accompagnement dans le développement de la motricité doit se faire tout au long de la vie d'une personne ayant le syndrome de Rett. L'accompagnement en rééducation par un-e kinésithérapeute diplômé-e d'État DE, un-e psychomotricien-ne DE ou un-e ergothérapeute DE est bénéfique quel que soit l'âge et devrait être envisagé pour chacun en complément de la stimulation dans la vie quotidienne.



Anne-Laure Zilliox - Ergothérapeute DE
et membre du CPME de l'AFSR

POUR ALLER PLUS LOIN...



A voir

L'apraxie dans le syndrome de Rett et ses conséquences (notamment sur la communication)

Webinaire AFSR <https://youtu.be/CvlcovLplWk>



L'ergothérapie dans le syndrome de Rett :

« RettEd: Occupational Therapy Strategies: Maximizing Hand Function + Feeding » <https://www.youtube.com/watch?v=Gu6JsV7SLRE>



A lire

La dyspraxie :

<https://www.dyspraxie.info/la-dyspraxie-cest-quoi/>



La kinésithérapie dans le syndrome de Rett : Lotan, M. and Hanks, S. (2006) Physical therapy intervention for individuals with Rett syndrome. *TheScientificWorldJOURNAL* 6, 1314-1338. DOI 10.1100/tsw.2006.18 : <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17041720/>





L'AIDE TECHNIQUE PRATIQUE : LA CEINTURE DE TRANSFERT

La ceinture de transfert ou ceinture de marche :
Disponible dès la taille enfant et jusqu'à la taille XXL, la ceinture de transfert est une aide technique simple qui peut faciliter la marche et les sorties extérieures des personnes atteintes du syndrome de Rett.

Cette ceinture se porte par-dessus les habits (pull ou manteau), elle se ferme par une boucle et ajoute des poignées autour de la taille de la personne.

Pour une personne qui ne marche pas cela peut aider à la soutenir pour passer du lit à son fauteuil roulant ou du fauteuil aux toilettes comme cela est montré dans cette vidéo :
<https://youtu.be/UmfAEpCyW9E>

Pour une personne qui marche tenue par les mains, cela peut permettre d'augmenter l'indépendance en estompant progressivement le soutien. Les mains sont alors libérées, la personne apprend à marcher sans se tenir. Cela fonctionne aussi pour une personne qui n'aime pas donner la main. Les aidants peuvent alors se placer derrière ou chacun d'un côté.

Pour une personne qui marche seule avec un risque de chute, les poignées permettent d'augmenter la sécurité notamment en protégeant le dos de l'aidant. En effet, il est plus rapide et plus facile de rattraper quelqu'un qui

tombe grâce aux poignées de la ceinture que par les vêtements ou une partie du corps. Cet accessoire permet de se sentir en confiance pour s'entraîner à marcher sur tout-terrain.. Marcher sur terrain accidenté en étant accompagné permet de faciliter la marche indépendante sur terrain plat.

Enfin c'est un accessoire qui peut être utilisé lors des séances d'équithérapie pour sécuriser la personne assise sur la selle encore une fois sans lui tenir les mains.

Le coût moyen est de 70 euros, elle est disponible sur les plateformes de vente internet mais pour une meilleure garantie je vous recommande de l'acheter à votre revendeur de matériel médical préféré.

Anne-Laure Zilliox
Ergothérapeute DE
et membre du CPME de l'AFSR



< Vidéo de démonstration

PRÊTS DE PLAIDS THÉRAPEUTIQUES MAASE

L'AFSR vient d'acquérir des kits de plaid thérapeutique sensoriel Maase. Ces plaids facilitent l'accompagnement de l'enfant par les aidants et professionnels en favorisant la réduction de symptômes courants tels que :

- les crises de pleurs, larmes ;
- les cris ;
- les auto-mutilations;
- les troubles de l'agitation et stéréotypies ;
- les difficultés d'endormissement et troubles du sommeil.

Ils aident également au maintien, voire à l'exploitation maximale des potentialités, des acquis sensori-moteurs par une stimulation variée, autonome et adaptable.

L'AFSR propose aux établissements accueillant des enfants ou adultes atteints du syndrome de Rett des prêts de ces kits de plaid thérapeutique et sensoriel.

L'objectif est de permettre à l'établissement et aux familles de découvrir et expérimenter en situation réelle le dispositif Maase et d'appréhender une solution simple pour l'apaisement sensoriel et non médicamenteux en situation réelle. Les résultats permettront pour les établissements et familles intéressés, l'argumentation précise et la prescription du dispositif.

Pour en savoir plus et solliciter un prêt :
<https://afsr.fr/prets-de-plaids-therapeutiques-maase>



Matériel :

- Les prêts mettent à disposition un kit de plaid thérapeutique Maase Horizon Classique comprenant :
- 1 système connecté (technologie Maase) M21 2ème génération (stimuli chaleur, lumière, son, vibration réglables – 90 variations possibles)
 - 3 couvertures multisensorielles tactiles de rechange, lavables taille classique (141x62 cm)
 - les accessoires (batteries, chargeur)

Fonctionnement :

Le prêt s'effectue sur une période de trois mois. La famille dont l'enfant est accueilli par l'établissement doit être adhérente à l'AFSR.

Le prêt est encadré par une convention « Etablissement ». Cette convention est complétée par une convention « Familles » qui permet à la famille adhérente de récupérer le matériel le temps des week-ends et des congés éventuels.

Lors de la signature de la convention, l'établissement et la famille signataire de la convention familles doivent fournir une attestation d'assurance responsabilité civile et s'engager à ce qu'elle couvre les biens confiés à la hauteur de leur valeur.





DES JEUX DE SOCIÉTÉ POUR TOUS

Pourquoi adapter des jeux de société ?

La raison la plus importante : **POUR S'AMUSER**

Beaucoup de jeux sont compliqués en cas de difficultés motrices et/ ou cognitives, ça limite les possibilités à des jeux souvent peu motivants. Toute personne (enfant, ado ou adulte) a le droit de s'amuser, de ne pas juste regarder les autres jouer.

POUR PARTICIPER

Pour être un membre à part entière d'un groupe, être reconnu socialement. Être acteur de l'activité et pas seulement spectateur.

Le jeu peut être un premier pas vers l'autodétermination, la personne découvre qu'elle peut choisir elle-même pour elle, faire ses propres choix (même si ça lui fait perdre la partie).¹ « L'autonomie par le jeu. Pourtant, n'est-il pas vrai qu'en intégrant les jeux à la pédagogie, comme le souligne Virginie Ghilissen et Vanessa Diegas dans leur mémoire, on peut aussi en tant qu'éducateurs démonter les mécanismes et montrer aux élèves comment il est possible de prendre du plaisir aux jeux sans se laisser piéger par eux ». Elles ajoutent : « Aborder l'apprentissage par la pédagogie du jeu est bénéfique parce qu'elle permet à l'élève d'acquérir du discernement, de prendre position, de faire des choix, et de développer ainsi son autonomie ».

GHILISSEN V et DIEGAS V. Les participes passés par le jeu – travail de fin d'études présenté en vue de l'obtention du titre d'agrégé de l'enseignement secondaire inférieur – Ecole Normale Catholique du Brabant Wallon – LLN-2000, p52

Cette autonomie, Odile Périno en parle aussi : « L'éveil de la personnalité et de la responsabilité individuelle sont des valeurs éducatives prédominantes en Occident pour être soi-même, se différencier, être responsable de ses choix ; contrairement à d'autres sociétés qui tendent à développer la capacité à faire partie d'un groupe par la persévérance et la socialisation-coopération, comme la société japonaise. Les caractéristiques du jeu, en tant qu'activité libre, favorisent l'approche sinon l'appropriation de cette valeur occidentale. Pour le jeune enfant, l'expérimentation de la situation ludique permet le développement de l'autonomie et de la « confiance en soi » pour ensuite accéder à l'indépendance (comme capacité à prendre seul les décisions concernant sa vie personnelle) et à la responsabilité ». PERINO O., Des espaces pour jouer, Ed. Erès, 2006, p.19

Pour Sabine De Graeve, l'apprentissage de l'autonomie est aussi mise en avant dans le jeu : « Grâce au jeu, l'enfant pourra développer une autre attitude positive : l'autonomie et une approche du sens des responsabilités. Il se retrouve source de ses propres actions et, par là même, source des conséquences que ses actes entraînent ». Dans son livre « apprendre par les jeux », elle décrit plus de dix bonnes raisons de laisser jouer les enfants (amour du jeu, besoin naturel, moment de liberté, mémorisation plus aisée, créativité, motivation, autonomie, aptitude sociale, auto-évaluation etc...)

DE GRAEVE S., Apprendre par les jeux, Bruxelles, Ed. De Boeck, 1996, P23

Le respect des règles est en soi une forme de coopération »

POUR PARTAGER DE BONS MOMENTS EN FAMILLE ET ENTRE AMIS

Jouer en s'amusant tous, sans que les autres ne se forcent ni ne fassent semblant d'apprécier. Parfois, l'entourage « se force » à jouer avec une personne à un jeu qui ne l'amuse pas, cependant, ça ne peut pas se reproduire régulièrement ni perdurer dans le temps. Lorsque la personne en situation de handicap est à un âge où on préfère les jeux avec d'autres personnes de son âge, ça devient encore plus compliqué de trouver un partenaire qui accepte de « faire semblant de s'amuser ».

Mettre en place des adaptations permet de prendre du plaisir dans le jeu, dans le fait d'aider à faire gagner son équipe ou de gagner soi-même. Le jeu est un moment de partage.

POUR AUGMENTER SON SENTIMENT DE COMPÉTENCE

Jouer à un jeu auquel on participe réellement, auquel on peut gagner sans triche. J'ai vécu de nombreux moments où le jeu de société a permis une reconnaissance sans preuve supplémentaire du potentiel de la personne en situation de handicap. Aux yeux de ses proches, aux yeux d'enfants ou adultes ne les connaissant pas auparavant et aux yeux de professionnels les accompagnant.

Cependant, c'est surtout sa propre reconnaissance de compétence qui marque, lorsque la personne en situation de handicap se rend compte qu'on l'écoute, qu'elle participe activement et qu'on s'amuse avec elle. Observer les yeux de ces personnes à ce moment-là est incroyable. (Ce n'est pas une preuve très scientifique, mais toutes les personnes qui le vivent comprennent !)

POUR APPRENDRE

Tout jeu enseigne des savoirs, des savoir-faire et des savoir-être.

Exemples de savoirs : dénombrer dans de nombreux jeux, notions de plus grand, plus petit... Exemples de savoir-être : passer la main, perdre, gagner, passer son tour...

Exemples de savoir-faire : lancer un dé (avec un lanceur adapté si besoin), suivre du regard un déplacement de pion...

Ils sont régulièrement utilisés en classe pour introduire ou intégrer des apprentissages scolaires.

De nombreux professionnels les utilisent également lors de leurs séances : orthophonistes, logopèdes, ergothérapeutes, kinésithérapeutes...

Le jeu permet aussi d'apprendre sans la peur de l'évaluation.²

« Brougère (2007) précise que le jeu permet en effet de « déformaliser l'apprentissage scolaire ».

Sauvé souligne combien le jeu favorise l'apprentissage, notamment par le rôle que jouent l'engagement personnel et les émotions. La motivation crée « des conditions favorables à l'apprentissage et, en ayant un impact positif sur les apprentissages cognitif, affectif et psychomoteur [...], le jeu

motive l'apprenant, structure et consolide les connaissances, favorise la résolution de problèmes et influence le changement des comportements et des attitudes des jeunes » (Sauvé et al., 2007). Le jeu est alors vu comme vecteur de motivation.

Dans des jeux, suffisamment faciles pour mettre en réussite mais suffisamment difficiles pour représenter un défi et dépasser ses connaissances antérieures, les jeunes joueurs sont pris dans la « spirale » de la concentration. »

Oui, mais comment ?

Voici quelques exemples rapides que je vous propose de développer lors de prochains articles en détaillant des jeux et les possibilités d'adaptations.

MOTEUR

Supports de cartes, vignettes de choix, consignes sur tableau de communication, désignation sur tablette ou pc, positionnement du jeu, lanceurs de dés... De simples détails peuvent rendre le jeu accessible.

COMPRÉHENSION

Règles sur séquentiel, carte de « pioche », adaptation des règles du jeu, moins de cartes, retirer les distracteurs, diminuer la double tâche possibilité de quitter la partie et de revenir, durée de la part adaptable...
exemple : uno, piratatak

LANGAGE

Outils de CAA pour réagir et agir.
Le jeu est un moment propice à la modélisation.

VISUEL

Supports de cartes pour changer le plan, webcam pour voir un plateau horizontal, contraste plus élevé, reliefs, tableau de choix (par exemple pour concept kids), repères visuels.

Ces adaptations sont communes aux aménagements raisonnables que j'utilise avec mes élèves lors des apprentissages scolaires.

QUELQUES EXEMPLES

Il y a énormément de possibilités !

- Piratatak et Diamoniak de Djeco
- Des jeux personnels sur le principe du « stop ou encore »
- Batawaf Djeco
- Uno
- Gas out
- Memory



Caroline Fafchamps, enseignante spécialisée et membre du CPME de l'AFSR

Références :

¹ <https://www.bloghoptoys.fr/recap-live-l-autodetermination-par-le-jeu-ou-encore>

https://www.ufapec.be/nos-analyses/0509-les-jeux-a-l-ecole-sont-ils-une-chimere-culturelle-ou-unerealite.html#_ftn25

² <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01387776/document>





TABLE DE JEUX BASÉE SUR L'IDÉE DES TABLES D'ÉVEIL POUR LES PETITS

Pour construire cette table, je me suis servie de matériaux recyclés, d'où son aspect un peu bricolé, mais l'idée était de fabriquer un prototype pour vérifier dans un premier temps si cela fonctionnait.

Je voulais que l'assise soit ajustable au niveau de la hauteur, type siège de tabouret qui se visse, mais je n'avais pas les moyens de mettre cela en oeuvre seule. Elle est donc fixe.

Diamètre du plateau : 150cm.

L'idée est d'avoir de la place devant mon fils pour qu'il aille chercher les objets, qu'il allonge ses bras vers l'avant et que l'on tente de diminuer ainsi sa tendance à replier ses membres supérieurs.

Le plateau : il est fixe. Certains jeux sont fixes, la plupart amovibles. Deux trous sont créés pour y insérer des bassines : une métallique (pour la sonorité) et une en plastique. J'y mets : de l'eau, du sable kynétique, des haricots rouges secs (son intéressant), de la mousse qui se trouve sur le site Hoptoys.

Si j'enlève les bassines, je dispose de tout l'espace pour proposer d'autres jouets.

La table peut être équipée de velcros sur lesquels on plaque les jouets de nos enfants (équipés eux aussi d'un velcro).

Je peux mettre son piano dessus, ou encore lui proposer atelier peinture.

Le plateau est lessivable (vernis plusieurs couches).



Cercle de l'assise : 42 cm.

L'assise : sa hauteur est calculée pour que mon fils ne soit pas assis dès qu'il est installé sur l'aire de jeux.

S'il veut attraper ses jouets, il doit pousser sur ses jambes.

Cela lui permet aussi d'étirer ses bras vers l'avant.

Le dossier est amovible. Une fois dans le cercle, dossier remis, il est maintenu de tous côtés.

Je le hisse dans l'aire de jeux à l'aide du lève-personne, lui-même tenu dans un baudrier d'escalade.

Je ne fais jamais ces manipulations seule, mon fils est trop grand et lourd... Mon fils fait des séances de 30 à 40mn max. Stimulation intense !!! Il adore !

Problèmes rencontrés :

1/ Il a tendance à rester assis. Je dois donc beaucoup le stimuler pour qu'il pousse sur ses jambes, mais lorsqu'il y arrive, il est très content.

Réponses :

- Je pense devoir rabaisser son siège,

- Et j'aimerais essayer de lui mettre des chaussures de ski fixées ou non au socle, pour lui maintenir les pieds sans risque de torsion (pour l'instant, il a ses chaussures orthopédiques, ce n'est pas suffisant). Cela lui permettrait aussi de se concentrer complètement sur l'action de pousser sur ses jambes. Pour le moment, je tiens ses pieds et le stimule.

2/ Je ne peux pas l'installer dedans seule.

3/ Une assise réglable serait l'idéal !

Sarah Dacenko, maman de Jacques, 20 ans

PARCOURS DU COMBATTANT, NATURE & EAU : LE TRIO GAGNANT !

Polina n'a pas été trop affectée sur le plan moteur lors de sa régression. Elle marche, court, grimpe... Elle a un besoin perpétuel de mouvement. Depuis longtemps nous lui proposons des "parcours du combattant" qui sont en fait des parcours de motricité que nous créons en fonction de ce que nous avons sous la main (chaises, tables, planches, trampoline...).



C'est quelque chose qu'elle adore et c'est une des rares activités sur laquelle elle peut se fixer un long moment. Cela permet de maintenir voire de la faire progresser sur ses capacités motrices mais de manière ludique et amusante, elle n'a pas du tout l'impression que c'est de la rééducation. Nous voyons qu'elle gagne en aisance et en coordination notamment oculo-manuelle.



Polina aime également les balades dans la nature : parc, forêt... Les chemins rocailleux, les pierres, les troncs d'arbre sont autant d'éléments à explorer qui nécessitent une concentration, une dextérité et qui lui permettent sans s'en rendre compte de travailler son équilibre, son gainage... Alors tous les week-end, on essaie de prendre un grand bol d'air frais !

Polina est également fan de l'eau, on la surnomme Polina Manaudou. Là aussi nous ne faisons pas de rééducation spéciale mais elle passe beaucoup de temps à la piscine et à la mer. Nous ne lui mettons pas de bouée et sommes là pour la maintenir le minimum donc elle apprend petit à petit à se gérer seule dans l'eau et qui sait peut-être qu'un jour elle nagera. C'est un des rares moments où ses capacités en apnée deviennent un atout !

Jessica Guelton, maman de Polina, 5 ans



ACTU!

PLAIDOYER DU COLLECTIF URGENCE POLYHANDICAP

En ce moment où se décident les budgets de l'Etat et les finances à venir de l'année, et notamment de la Sécurité Sociale et du handicap, tout le monde retient son souffle. Avec de vraies interrogations pour cette préparation d'année qui s'avère difficile. Quel budget pour le handicap, quel budget pour le polyhandicap, quelles créations ? Le CIH, Comité interministériel du handicap, nous a laissés sur notre faim, que donnera la Conférence Nationale du Handicap, prévue au printemps ? [...]

Au GPF, nous faisons de notre mieux. Le plaidoyer que nous avons élaboré a été signé par tous les membres du Collectif Urgence Polyhandicap et nous avons été reçus par Madame Darrieusecq, ministre déléguée auprès des personnes handicapées. Nous avons apprécié un dialogue franc et ouvert, que nous espérons constructif.

La ministre partage notre opinion sur l'absolue nécessité de ce diagnostic territorial partagé, que nous attendons depuis cinq ans : c'était en effet la première mesure du Volet Polyhandicap et cela nous permettrait d'avoir une connaissance fine et une évaluation juste et objective des besoins des personnes polyhandicapées, des solutions à trouver, des places et des accompagnements à créer.

Elle partage notre vision des choses, comment construire une politique publique à l'aveugle, un plan pluriannuel sans évaluation objective et réelle des besoins ? Qu'il s'agisse de ceux qui ne sont pas accompagnés jusqu'à ceux qui sont mal accompagnés, alors même que se dessinent des alternatives, des solutions à construire : les pistes de travail sont nombreuses.

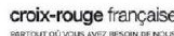
Encore faut-il savoir de qui l'on parle, de combien de personnes, et pouvoir évaluer leurs besoins.

Nous avons eu pendant des années le sentiment qu'il n'y avait pas de réelle volonté politique pour le polyhandicap, et ses attentes spécifiques. Nous espérons et faisons ce que nous pouvons pour que cela bouge. Nous venons à titre d'exemple de renvoyer le plaidoyer du Collectif Urgence Polyhandicap à tous les députés qui examinent en ce moment les projets de lois de finance. [...]

Marie-Christine Tézenas du Montcel,
présidente du Groupe Polyhandicap France (GPF)
édo de la Lettre du Polyhandicap n°107 octobre 2022

L'AFSR est membre du Collectif Urgence Polyhandicap et a donc co-signé le plaidoyer adressé à tous les députés en octobre dernier.

Lire le plaidoyer :
https://drive.google.com/file/d/1QA_YCa_FE-JeDi3LH8XFQp5IX1BeX9Zoe/view



CRÉATION D'UN PARCOURS DE RÉÉDUCATION POUR LES ENFANTS POLYHANDICAPÉS

Le 14 novembre dernier, le Parlement a adopté la création d'un parcours coordonné de rééducation et de réadaptation, en ville, financé par l'Assurance maladie, pour les enfants polyhandicapés ou avec paralysie cérébrale.

Le polyhandicap pouvant être associé à certains syndromes d'épilepsies rares, cette mesure permet aux enfants atteints d'épilepsies rares et polyhandicapés de bénéficier de l'intervention coordonnée de l'ensemble des professionnels libéraux concernés par la rééducation des enfants en situation de polyhandicap (kinésithérapeutes, orthophonistes, orthoptistes, ergothérapeutes, psychomotriciens, psychologues...). Les experts s'accordent sur le fait que des soins de rééducation et de réadaptation, mis en place dès le plus jeune âge et sur un rythme régulier et intensif, sont essentiels dans la prise en charge des troubles de ces enfants. Les parcours seront organisés par des établissements hospitaliers ou des établissements médico-sociaux désignés par les Agences régionales de santé, et les établissements pourront conclure à cet effet des contrats avec les professionnels libéraux concernés.

POUR EN SAVOIR PLUS...

<https://www.handicap.gouv.fr/creation-dun-parcours-de-reeducation-finance-par-lassurance-maladie-pour-les-enfants-polyhandicapés>





BIENVENUE À L'AFSR !

L'AFSR A ACCUEILLI 26 NOUVELLES FAMILLES EN 2021.



ROZENN

Rozenn a eu 8 ans le 3 janvier. Elle a un frère Noah de 5 ans et habite à Nantes. Elle adore écouter de la musique, les massages, les jeux de lumière, se déguiser et se promener. Avec son frère elle fait des échanges de ballons. Elle est très épanouie dans l'eau : mer ou piscine ! Ses copains préférés : Maître Gims et Petit Ours Brun. Elle est scolarisée en CP et va à l'IME. Rozenn a toujours le sourire !



EVANGÉLINE

Evangéline a 2 ans et vit à Liège. Elle a un grand frère, Julien, de 4 ans et vient tout juste d'accueillir son petit frère, Maxime. Elle a un super "Papa Bonus" et une copine féline, Mala. Evangéline adore la musique, les livres et les jouets lumineux.



LEYLA

Je m'appelle Leyla, j'ai 3 ans. J'habite dans les Yvelines avec mes parents ainsi que mon frère de 9 ans et ma sœur de 11 ans. Je suis la petite Princesse de la famille, très souriante, très câline ! J'adore écouter des comptines !



KIM

Notre famille : nous sommes une famille de 5 personnes : le papa / Daniel, la maman / moi, les deux filles que nous avons en commun / Amélie 4 ans et Kim 2 ans et leur demi-sœur (=la fille du 1er mariage de Daniel) / Lia 8 ans qui vit à mi-temps chez nous.

Notre fille porteuse du syndrome de Rett : s'appelle Kim, elle vient d'avoir 2 ans, elle a beaucoup de peine à se mouvoir à cause d'une hypotonie très sévère (elle ne s'assied toujours pas et son évolution motrice est plus ou moins bloquée au stade du 5e-6e mois), ne parle pas non plus, mais elle adore les gens, rigoler et sa joie de vivre est contagieuse.

C'est bien sûr extrêmement dur pour notre famille de savoir que Kim ne pourra jamais vivre une vie « normale » et indépendante, surtout que tout allait bien au moment de la naissance (comme pour toutes les petites filles qui ont Rett) ; mais nous sommes soudés en tant que famille, bien entourés aussi et restons confiants dans le futur. Le principal est que chacun de nous puisse vivre heureux, et Kim aussi même s'il faut davantage d'énergie et d'aménagements.

Nous sommes très actifs et faisons régulièrement du vélo (Kim dans le chariot), allons à la piscine, et pour le ski il faudra trouver une solution pour embarquer Kim cet hiver. Nous n'avons pas d'animal de compagnie : j'adore les animaux mais nous nous déplaçons souvent et nous avons déjà assez à faire ainsi... pour ne pas dire trop.

Nous sommes très intéressés à partager notre expérience avec d'autres familles qui ont un enfant porteur du syndrome de Rett, puisque cela permet de s'entraider, d'en apprendre plus et de se sentir moins seuls et plus compris dans ce « sprint-marathon » quotidien.



MARIE

Marie a eu 2 ans en septembre, et une petite sœur Aurore en août. Nous avons un chien Loustic qu'elle aime aller embêter et surtout lui voler ses croquettes... Marie aime les livres, ses doudous, explorer la maison à 4 pattes et se promener dehors en poussette. Elle aime beaucoup manger (je suis consciente de notre chance à ce niveau-là) et surtout le fromage, plus il est fort et mieux c'est.



POLINA

Polina, 4 ans, née le 26 août 2017, est fille unique. Elle aime les livres, les livres musicaux, les plaques d'immatriculation ! Elle aime qu'on lui chante des chansons et qu'on lui crée des parcours du combattant. Nous n'avons pas d'animaux de compagnie à la maison mais Polina aime aller un samedi sur deux à sa séance d'équithérapie avec son poney Gribouille. Mais son élément c'est l'eau : elle aime la mer, la piscine aussi et le bain d'ailleurs ! Sans oublier les flaques d'eau, la pluie... bref on la surnomme Polina Manadou...



TELMA

Telma a eu 2 ans, le 24 mai, c'est une petite fille souriante, pétillante et pleine de vie. C'est une fan absolue du dessin animé « Hé, Oua Oua » et de son aquarium lumineux à faux poissons (Findus, Capitaine et Igloo... pour les intimes). Elle adore les promenades (voiture, poussette, vélo et même poney !) le manège, les livres sonores, l'eau, les jouets lumineux et musicaux...

À défaut d'avoir des frères et sœurs, Telma a 2 chats : Mooka 17 ans (sa meilleure amie) et Yoyo 13 ans, pas toujours téméraire ! Côté dodo et repas... c'est pas ça mais bon, vous connaissez déjà !

ILS NOUS ONT QUITTÉ

L'AFSR SE JOINT À LA PEINE DES FAMILLES QUI ONT VEU CEtte SI DIFFICILE ÉPREUVE EN 2021 ET LEUR ADRESSE SES SINCÈRES CONDOLÉANCES AINSI QUE SES PROFONDES PENSÉES.



CAROLINE

C'est avec une infinie tristesse que nous avons appris le décès de Caroline Paulicevich, survenu le 13 février 2021, alors qu'elle était âgée de 42 ans. Nous présentons nos sincères condoléances à Mireille et Marie-Pierre Paulicevich, ses parents, à Anne Charlotte sa sœur, ainsi qu'à l'ensemble de sa famille. Nous leur adressons nos profondes pensées. Nous ne l'oublierons pas.

L'AFSR adresse également ses profondes pensées aux familles et aux proches de Marlène Vallée, Raphaël Beyl, Marie Ceccaldi et Juliette Morgeat qui nous ont quittés en 2021.



BIENVENUE À L'AFSR !

L'AFSR A ACCUEILLI 21 NOUVELLES FAMILLES EN 2022.



FAUSTINE

Faustine a 4 ans et demi. Elle a trois frères, Jean-Baptiste, François et Augustin de 6 ans à 3 mois. Elle aime les animaux, il y a un lapin et des poules dans le jardin et elle attend d'avoir un chien d'éveil. Elle aime aussi beaucoup la musique et les livres, en particulier... les livres musicaux !



JADE

Jade est née le 11 décembre 2019 à Paris. Jade est ma première fille, elle n'a pas de frères et sœurs ni d'animaux. Elle adore les balades en poussettes et les comptines. C'est une gourmande qui adore découvrir de nouvelles saveurs et goûter à tout ce que mangent ses parents !



JULIA

Julia a 4 ans et a deux grandes sœurs : Lisa âgée de 12 ans et Inès âgée de 8 ans. Nous avons une chatte qui intrigue beaucoup Julia. Elle la regarde et sourit quand on lui approche. Julia aime la musique, les comptines, les gros câlins, les jeux sonores et lumineux. Julia est une enfant joyeuse, souriante et très expressive par son regard.

ILS NOUS ONT QUITTÉ

L'AFSR SE JOINT À LA PEINE DES FAMILLES QUI ONT VECU CETTE SI DIFFICILE ÉPREUVE EN 2022 ET LEUR ADRESSE SES SINCÈRES CONDOLÉANCES AINSI QUE SES PROFONDES PENSÉES.

L'AFSR adresse ses profondes pensées aux familles et aux proches de Justine Raimbault, Emma Pouzet, Mélanie Gattone, Tatiana Quintin, Linda Delannoy, Alexandre Moreau et Alais Grauvogel qui nous ont quitté en 2022.



" Bonjour, je m'appelle Charlotte, j'ai 21 ans et je viens de Haute-Normandie. En 2007, lorsque l'on a appris que j'étais porteuse du syndrome de Rett, ma maman et mon papi ont décidé de créer mon association "Les Mots dans Ses Yeux" avec comme objectif :

- de faire connaître le syndrome de Rett au plus grand nombre (il a fallu quatre longues années avant de trouver ce dont je souffrais et mes parents se sont battus pour que des recherches soient entreprises !)
- m'aider à vivre pleinement mon handicap
- et récolter des fonds pour la recherche par l'intermédiaire de l'AFSR.

Presque 40 000 euros ont été ainsi reversés pour la recherche et c'est avec plaisir que cette année encore, nous vous confions la somme de 7000 euros. Papi est parti... trop tôt pour me voir guérie... Malgré cela, nous continuerons à soutenir la recherche... Et même si le temps paraît toujours long, ne baissons pas les bras et trouvons un jour un remède à cette fichue maladie... pour moi et pour tous les enfants touchés par cette ignoble maladie.

Je t'aime à jamais Papi, tu me manques...





LES RENCONTRES REGIONALES



RENCONTRE DES FAMILLES BRETAGNE

Le samedi 10 septembre dernier, 5 familles bretonnes se sont réunies à l'occasion de leur rencontre régionale.

Nous avons passé une superbe journée au Domaine de la BOURBANSAIS : resto, animation sur les oiseaux puis les chiens, visite du zoo et jeux gonflables pour les enfants !

Journée conviviale avec des familles que nous rencontrons pour la première fois et d'autres que nous avons eu plaisir à retrouver. Le soleil était au rendez-vous.

Nous adressons une pensée aux familles qui n'ont pas pu se joindre à nous, en espérant pouvoir les retrouver l'année prochaine.

Sabrina Tramaille-Bryon, déléguée régionale Bretagne



RENCONTRE DES FAMILLES POITOU-CHARENTES

Le samedi 24 septembre dernier a eu lieu la rencontre Poitou-Charentes à Channiers !

En ce début d'automne, 6 familles ont partagé une demi-journée dans une ambiance amicale et joyeuse, dans le cadre verdoyant des bords de Charente.

Habités à nous retrouver depuis plusieurs années, c'est une rencontre attendue avec plaisir par tous. Nous avons échangé sur le parcours de nos filles l'année écoulée, tout en partageant un bon repas au Moulin de la Baine à Channiers.

Rendez-vous est pris pour l'année prochaine.

Brigitte Delabaye et Patricia Zucchi, déléguées régionales Poitou-Charentes



RENCONTRE DES FAMILLES HAUTS-DE-FRANCE

C'est au centre de la mer Nausicaa à Boulogne sur Mer que les familles de la région Hauts de France se sont réunies ce dimanche 25 septembre.

Une superbe journée d'échanges, d'émerveillement et de partages grâce à notre association pour les familles de Marie, Elena, Camille, Céline, Rachel, Cécile, Diane et Laura.

Prochain rendez-vous fixé le 12 novembre pour les JNSR dans notre région ! Merci à tous d'avoir été présents. Nous dédions cette journée à Linda, un papillon du Pas de Calais, qui nous a quitté le vendredi précédent. Nos 8 familles ont eu une pensée pour elle au cours de la journée, et aussi pour Joséphine qui a été malade et n'a pu participer avec sa famille.

Anne-Laure Boutillier, déléguée régionale Hauts-de-France



RENCONTRE DES FAMILLES ILE-DE-FRANCE

Malgré le froid... en petit comité retrouvailles de quelques familles autour d'un brunch d'excellente qualité culinaire, le dimanche 18 décembre 2022.

Malheureusement l'absence de plusieurs familles dont les enfants petits et grands étaient malades.

Françoise Carpentier, déléguée régionale Ile-de-France



RENCONTRE DES FAMILLES CHAMPAGNE-ARDENNE

Le 15 octobre se sont réunies 6 familles à Châlons-en-Champagne autour d'un bon repas. Une très belle journée terminée par un spectacle où les enfants ont eu plaisir de participer.

Céline Grandjean, déléguée régionale Champagne-Ardenne

À l'ASSO!



RETOUR SUR 2022 ÉVÉNEMENT

34^{èmes} Journées Nationales du **Syndrome de Rett** LILLE 12 et 13 novembre 2022 JNSR

Les 34^{èmes} Journées Nationales du Syndrome de Rett de l'AFSR se sont déroulées les 12 et 13 novembre 2022 à Lille et ont accueilli près de 100 personnes. Cet événement dédié au syndrome de Rett, et plus largement au polyhandicap, était ouvert aux familles, mais aussi aux proches ou aidants d'une personne atteinte du syndrome de Rett, aux professionnels de santé, scientifiques, personnels de centres spécialisés, et étudiants, à tarif préférentiel.

Un vaste programme de conférences a été proposé aux participants durant deux jours. L'Association Française du Syndrome de Rett remercie chaleureusement l'ensemble des professionnels qui ont répondu présent pour animer ces conférences.

Vous pouvez retrouver une rétrospective complète sur l'événement à lire ou relire sur le site dédié à l'événement : <http://jnsr.afsr.fr/2022/12/08/34emes-jnsr/>



Le programme était le suivant :

SAMEDI 12 NOVEMBRE 2022	DIMANCHE 13 NOVEMBRE 2022
<p>13h00 Accueil des participants</p> <p>14h00 Ouverture du congrès</p> <p>Discours d'ouverture Julien Fieschi, président de l'Association Française du Syndrome de Rett</p> <p>Table ronde Actualités de la recherche médicale et scientifique Intervenants: Nadia Bahi-Buisson, neuropédiatre et responsable du Centre de référence "syndrome de Rett et apparentés" hôpital Necker Enfants Malades - Paris Nancy Jones, vice présidente du développement clinique Neuren Pharmaceuticals Jean-Christophe Roux, directeur de recherche à l'Inserm au Centre de Génétique Modératrice: Stelly Ballet, administratrice déléguée auprès du Conseil Médical et Scientifique</p> <p>Pause</p> <p>16h30 Table ronde Améliorer le parcours de soins : des partenaires et des projets innovants Intervenants: Caroline Immesoete, Chargée de mission formations et Cassandra Bonnet, Cheffe de projet - Filière de santé DéfiScience Pauline Burger, Cheffe de projet GenIDA, IGBMC Illkirch Modératrice: Audrey Granado, directrice de l'Association Française du Syndrome de Rett</p> <p>Conférence Quelle mobilisation du CPME au profit des familles et du parcours de Soins ? Intervenantes: Caroline Fauchamps, enseignante spécialisée Anne-Laure Zilliox, ergothérapeute Modératrice: Sandrine Soutarson, vice-présidente déléguée auprès du CPME</p> <p>19h30 Cocktail dînatoire</p>	<p>9h00 Le dossier MDPH, tout sauf un dossier administratif ! Intervenants: Laure Winterbone, référente Handicap indépendante - L'inclusion sur mesure</p> <p>OU</p> <p>Nutrition et régimes alimentaires Intervenants: Laure Soulez-Larivière, diététicienne et nutritionniste</p> <p>10h30 Pause</p> <p>11h00 PCh ou compléments AEEH? Pourquoi doit-on choisir? Comment choisir Intervenants: Laure Winterbone, référente Handicap indépendante - L'inclusion sur mesure</p> <p>OU</p> <p>Oralité Intervenants: Laure Soulez-Larivière, diététicienne et nutritionniste</p> <p>12h45 Déjeuner</p>

RETT COMMUNICATION GUIDELINES

En décembre dernier, nous étions ravis de vous annoncer la parution de la traduction des Rett communication Guidelines. Il s'agit d'un document inédit dans le monde du polyhandicap francophone. C'est un ensemble de référence de bonnes pratiques pour la mise en place de systèmes de communication alternative et augmentée (CAA). Il est spécifiquement écrit pour les personnes atteintes du syndrome de Rett. Les recommandations pour la communication des personnes atteintes du syndrome de Rett

Parties 1 à 3 : Cadre éthique

Cadre du travail en équipe Informations "générales" au sujet du syndrome de Rett

Partie 4 : Stratégies pour favoriser l'engagement

Partie 5 à 8 : Recommandations pratiques concernant l'évaluation de la personne, du dispositif de communication et de l'implémentation.

Le groupe de travail central international a été coordonné par le Centre d'expertise Rett des Pays-Bas-GKC.

Les membres de ce groupe (l'équipe du projet) étaient :

- Gillian S. Townend, PhD CertMRCSLT, Orthophoniste et chercheuse, Centre d'expertise Rett des Pays-Bas-GKC, Centre médical universitaire de Maastricht, Maastricht, Pays-Bas.
- Theresa E. Bartolotta, PhD CCC-SLP, Orthophoniste et professeur adjoint, département d'orthophonie, École d'éducation, Université de Monmouth, NJ, États-Unis.
- Anna Urbanowicz, PhD, Ergothérapeute et stagiaire postdoctorale VC, Centre d'études sociales et globales, École d'études sociales, urbaines et globales, Université RMIT, Melbourne, Australie.
- Helena Wandin, PhD reg. SLP, Orthophoniste, Centre national suédois pour le syndrome de Rett et les troubles connexes, Frösön, Suède.
- Leopold M. G. Curfs, Directeur du Centre d'expertise Rett Pays-Bas-GKC, Centre médical universitaire de Maastricht, et professeur de déficience intellectuelle, Université de Maastricht, Maastricht, Pays-Bas.

Cette version française est une version issue de la traduction du document initial effectuée par une agence de traduction assermentée rétribuée par l'Association Française du Syndrome de Rett (AFSR) ainsi que d'une relecture par les membres bénévoles du Conseil Paramédical et Educatif de l'AFSR auxquelles nous adressons nos plus sincères remerciements.



<https://afsr.fr/recommandations-pour-la-communication/>



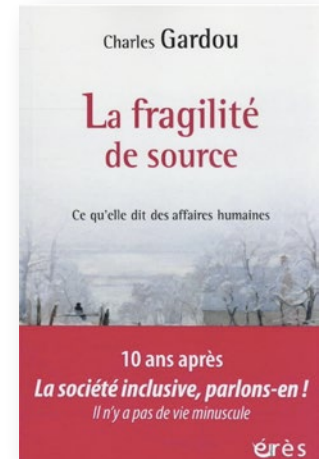
LE COIN DES LECTEURS

« La fragilité de source : ce qu'elle dit des affaires humaines »

de Charles Gardou

À partir des réalités de vie singulière de la jeune femme, affectée d'un syndrome de Rett, qui l'inspire, l'auteur formule des interrogations sur la diversité et la fragilité humaines, la société et le monde. Ce livre est celui, non d'un militant d'une idéologie, mais d'un acteur-chercheur engagé, avec une distance critique, dans la cause du handicap, qui le pousse à chercher l'inaltérable pardelà ce qui est altéré, le caché derrière l'apparent. Il invite à une alliance entre la raison et le sensible, sans surévaluer l'une au détriment de l'autre. La destinée inédite de celle qui inspire et accompagne son écriture lui donne une coloration particulière.

Anthropologue et professeur des Universités, Charles Gardou a fondé et dirige la collection « Connaissances de la diversité » aux éditions érès. À partir d'un itinéraire qui l'a confronté à la diversité humaine dans différents lieux du monde, il consacre ses travaux aux vulnérabilités et à leurs multiples expressions, dont il interroge le sens au gré de situations ou de contextes toujours singuliers, en donnant à saisir leur portée universelle. C'est aussi, en filigrane, un bel hommage aux aidants si dévoués et généreux.



« Une légère zone de turbulence »

de Anne-Charlotte Paulicevich

"Ma sœur, Caroline, qui était atteinte du syndrome de Rett, ne pouvait s'exprimer par le langage courant.

J'ai souhaité lui offrir la visibilité qu'elle n'a jamais eue en composant ce court récit inspiré de notre vie.

Au-delà des difficultés (euphémisme) qui furent nombreuses et immenses, nous arrivions à préserver beaucoup de douceur et une grande fantaisie. Un regard particulier qui fut notre force pour avancer.

Je fais le choix, tel un clin d'œil à Caroline, de reverser à l'AFSR la somme qui me reviendra pour l'achat éventuel de chaque volume.

Bonne découverte, bonne lecture !".





ANDREAS RETT

En 1954, le Docteur Andreas Rett, pédiatre à Vienne en Autriche, remarque dans sa salle d'attente, alors qu'elles attendaient avec leurs mères, deux filles en train de faire des mouvements répétitifs de lavage de mains. Curieux, il compare alors leurs antécédents cliniques et de développement et les découvre très semblables.

Pendant ce temps en 1960, de jeunes patientes suédoises avec des symptômes assez semblables ont attiré l'attention de leur propre médecin, le Dr Bengt Hagberg. Le docteur Rett et le docteur Hagberg se rencontrent lors d'une réunion pédiatrique à Toronto alors qu'Hagberg venait présenter sa découverte. Rett était dans le public et lorsqu'il entend le Dr Hagberg décrire le syndrome, il saute alors de son siège et court dans l'allée jusqu'à la scène, déclarant « Ich Bin Rett » (je suis Rett) encore et encore, ravi et excité de trouver la connexion.

En 1966, le Dr Rett a publié ses découvertes dans plusieurs revues médicales allemandes, qui, aussi connues dans cette partie du monde, n'étaient guère de lecture courante pour une grande partie de la communauté médicale mondiale.

Mais en 1983, un article sur le syndrome de Rett est paru dans la revue anglaise *Annals of neurology*, rédigé par nul autre que le docteur Hagberg et ses collègues. Le rapport a finalement amélioré le profil du syndrome de Rett et l'a mis sur l'écran radar de beaucoup plus d'enquêteurs. Cet article a été une percée dans la communication des détails de la maladie à un large public, et les auteurs ont honoré son chercheur pionnier en l'appelant « syndrome de Rett ».



Docteur Rett a appelé les filles Rett « ses filles ». Il souhaitait la découverte de la cause et travaillait sans relâche en leur nom. Andreas Rett est mort le 25 avril 1997. Deux ans après sa mort, une percée majeure s'est produit lorsqu'un chercheur à Baylor nommé Ruthie Amir a découvert MECP2, le gène qui, lorsqu'il a muté, provoque le syndrome de Rett (Amir et al., 1999). Il aurait été tellement excité par cette découverte.

Andreas Rett est l'auteur de cette phrase qui les caractérisent si bien : « Leurs yeux parlent, je suis sûr qu'elles comprennent tout mais elles ne peuvent rien faire de cette compréhension. Elles sont sensibles à l'amour, il existe bien des mystères, l'un d'entre eux se trouve dans leurs yeux. ».

25 ans après sa mort, leur mystère persiste encore et nous attendons encore bien d'autres avancées scientifiques !



LIBRE COURT À L'ÉCRITURE

ESPACE D'EXPRESSION LIBRE

Jeanne

Jeanne est née un après-midi en été
Ses yeux expressifs gris-bleus
Et son petit corps parfait
Promettaient un avenir radieux

Petite-fille la première
Ses parents en étaient fiers
Elle avait grands-parents
et arrière-grands parents
Pour être aimée et admirée

Trop calme et réservée
Sans pouvoir bouger
Assise sur sa chaise
Elle n'était pas à l'aise
Elle restait dans son coin
A contempler ses mains

Les années ont passé
Jeanne est restée une enfant
Attachée à ses parents
Elle marche un peu aidée
Mais ne peut pas parler

Spécialistes, soignants
Toutes sortes d'experts et d'aidants
Ont été consultés

Pour savoir comment
La faire progresser

Mais aucune amélioration
Sa maman pleine d'interrogations
Veut absolument une explication
Médiums, guérisseurs, magnétiseurs,
Sont questionnés
Quelle est la cause de cette terrible er-
reur
Que peut-on faire pour la réparer

Il n'y a aucune confirmation
Que des suppositions
Une sorte de malédiction
Dont on ne connaît pas la raison
Qui se transmet à travers les généra-
tions

Jeanne est fille unique
Cette peur atavique
Se niche dans l'arbre généalogique
Elle seule, peut la faire disparaître
Ainsi que notre mal être

Comment notre fille si démunie
Trouvera-t-elle cette énergie

Elle, qui a besoin dans toutes ses ac-
tions
D'une personne qui donne son entière
attention
Pourquoi notre fille
Si frêle et si fragile
Doit porter ce lourd bagage
Reçu en héritage ?

Jeanne enfermée dans son corps
Peut-elle transcender ce sort ?
Mais la vie ne lui a pas laissé le choix
Elle doit surmonter tous les combats
Ces années de patience et de dépen-
dance
Lui ont donné une force, celle de la
résilience

Nous qui pensions l'éduquer et l'aider
C'est elle qui nous a élevés
Elle s'est fait un devoir
De soigner nos mémoires
Et de nous apprendre l'acceptation
Qui est la voie de la libération

L.M.L



AFSR

Association Française du Syndrome de Rett
www.afsr.fr



SAVE THE DATE!



7th



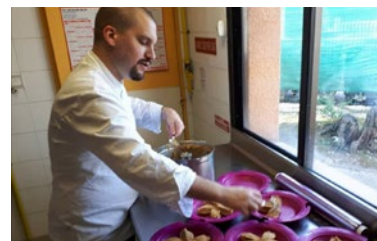
European Rett
Syndrome **Conference**

du 6 au 8 octobre 2023
Marseille

COTÉ CUISINE

AU RYTHME DES SAISONS

Après avoir été cuisinier durant sept dans une MAS à Gratentour (31), je poursuis la cuisine dans un restaurant maintenant avec toujours l'envie de partager le goût des bonnes choses : je vous en partage quelques-unes ici.



Pierrick Maurel



PRINTEMPS

PIQUILLOS FARCIES AU THON

Recette pour 6 personnes

- ✓ 1 boîte de poivrons épépinés pelés
- ✓ 1 boîte de thon au naturel
- ✓ 1 boîte de Philadelphia ou fromage à tartiner de 250 gr
- ✓ 2 citrons jaunes
- ✓ Sel/piment Espelette

Préparation :

Déboitez le thon et les poivrons rouges, les rincer. Mélangez le thon avec le jus de citron et le Philadelphia, salez et rajoutez du piment d'Espelette.

À l'aide d'une poche à douille, farcir les poivrons rouges à l'aide du mélange thon/Philadelphia et réservez au frais.

Mixage : mixez d'abord les poivrons rouges puis le mélange thon/Philadelphia, dans une verrine, mettez une couche de poivrons mixée puis une couche de thon, dégustez frais



ROTI DE PORC À LA DIABLE

Recette pour 6 personnes

- ✓ 1 Rôti d'échine de porc de 1kg 200 gr environ
- ✓ 3 à 4 pommes de terre par personne par personne
- ✓ 1 bière brune de 75 cl
- ✓ 3 oignons
- ✓ 1 pot de moutarde Savora
- ✓ 2 pommes

Préparation :

Préchauffez le four à 175 degrés

Pelez et coupez en cubes les pommes de terre et les pommes, épluchez et émincez l'oignon. Badigeonnez le rôti de moutarde Savora.

Dans une marmite allant au four, mettez les cubes de pommes et de pommes de terre, ainsi que l'oignon émincé et le rôti ; mouillez à la bière, puis couvrez.

Cuisez au four durant 3 heures, tout en remuant de temps en temps.

Servir chaud.

Pour le mixage, prélevez une partie de rôti cuit, mixez avec un peu de jus de cuisson, mixez à la consistance désirée.

Pour les légumes, réalisez un écrasé de pomme de terre cuit dans la sauce -ils s'écraseront facilement- et dressez harmonieusement.



MOELLEUX AU CARAMBAR

Recette pour 6 personnes

- ✓ 40 carambars
- ✓ 140 gr de farine
- ✓ 120 gr de sucre en poudre
- ✓ 120 gr de beurre doux
- ✓ 4 œufs
- ✓ 6 moules en aluminium

Préparation :

Préchauffez le four à 180 degrés

Faites fondre le beurre avec les carambars à feu très doux, bien mélanger.

Dans un bol, cassez les œufs et blanchissez les avec le sucre, rajoutez la farine, remélangez.

Enfin, additionnez cet appareil avec le mélange beurre/carambar fondu.

Graissez les moules en aluminium, et garnissez ceux-ci de pâte, laissez cuire 14 minutes à 180 degrés, démoulez une fois tiède.

Pour le mixage, mixez le moelleux avec un peu de lait, servez avec de la chantilly et de la glace vanille.

COTÉ CUISINE

AU RYTHME DES SAISONS

 ÉTÉ

GASPACHO

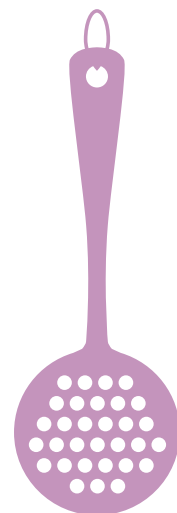
Recette pour 6 personnes (à mettre à mariner 8h avant) :

- ✓ 1 concombre
- ✓ 4 tomates
- ✓ 1 melon
- ✓ 1 oignon
- ✓ 2 gousses d'ail
- ✓ 1 poivron rouge et 1 poivron vert
- ✓ Vinaigre balsamique, sel, poivre,
- ✓ huile olive, sucre en poudre
- ✓ 4 tranches de pain de mie

Préparation :

Épépinez et pelez le melon, les poivrons et l'oignon.
Dans un saladier, coupez l'ensemble des légumes, les tomates et le melon en morceaux (vous pouvez garder la peau du concombre, elle contient beaucoup de vitamines).
Rajoutez 6 cuillères à soupe de vinaigre, 6 cuillères à soupe d'huile, le sucre et les tranches de pain de mie qui servent à lier l'ensemble, salez et poivrez.
Mettez au frais pour mariner durant 8 heures.

Mixez et rectifiez l'assaisonnement, à servir très frais dans une assiette creuse ou dans un verre.



RISOTTO DE FRUITS DE MER À L'ENCRE DE SEICHE

Recette pour 6 personnes

- ✓ 450 gr de riz arborio
- ✓ 1 paquet de 500 gr de fruits de mer
- ✓ 1 petit sachet d'encre de seiche
- ✓ 1,5L de fumet de poisson
- ✓ 3 échalotes
- ✓ 80 gr de parmesan râpé
- ✓ Huile d'olive
- ✓ Sel et poivre

Préparation :

Hachez les échalotes et faites-les revenir avec de l'huile d'olive dans une casserole. Ajoutez le paquet de cocktail de fruits de mer et faites-les revenir quelques minutes à feu vif. Rajoutez le riz, mélangez, salez, poivrez, avec le fumet de poisson préparé au préalable, rajoutez celui-ci petit à petit pour cuire le riz. Rajoutez l'encre de seiche et mélangez. Le riz doit être cuit, quand celui-ci a absorbé le fumet. Les grains ne doivent être ni trop mous ni trop durs. Hors du feu, ajoutez le parmesan râpé pour la liaison, remuez bien et laissez reposer 2 minutes, à servir chaud.

Pour le mixage, mixez le risotto à l'aide d'un peu de fumet de poisson gardé au préalable, dressez harmonieusement.

DOUCEUR D'ÉTÉ

Recette pour 6 personnes

Mousse verveine

- ✓ 50 cl de crème liquide 30% matière grasse
- ✓ 25cl de mascarpone
- ✓ 100 gr de sucre en poudre
- ✓ Verveine (juste quelques feuilles)

Crumble

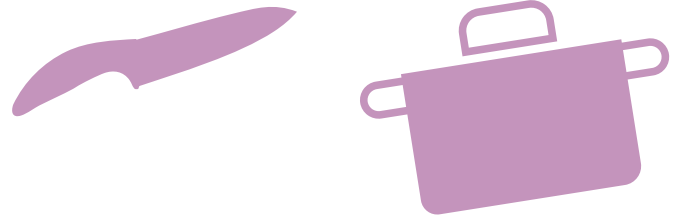
- ✓ 50 gr de beurre
- ✓ 50 gr de sucre
- ✓ 50 gr de farine

Panacotta

- ✓ 50cl de crème liquide
- ✓ 100 gr de sucre
- ✓ 4 feuilles de gélatine
- ✓ Vanille

Salade de fraises

- ✓ 250 gr de fraises
- ✓ 50 gr de sucre en poudre
- ✓ Gingembre en poudre



Préparation :

Etape 1 : Panacotta

Faites ramollir les feuilles de gélatine dans de l'eau froide. Chauffez la crème avec le sucre et la vanille, faites bouillir et rajoutez les feuilles ramollies, mélangez et coulez la panacotta dans un verre haut, au fond pour former la dernière couche. Laissez prendre au frais environ 4h.

Etape 2 : Crumble

Mélangez le beurre ramolli, le sucre et la farine pour le crumble. Bien sabler et étalez celui-ci sur une plaque de four recouverte de papier sulfurisé. Faites cuire le crumble à 180 degrés pendant 10 minutes, il faut que celui-ci soit couleur brun clair. Laissez refroidir.

Étape 3 : Salade de fraises

Équeutez les fraises et coupez-les en petits morceaux, sucrez et rajoutez du gingembre en poudre à votre convenance ; réservez au frais.

Etape 4 : Mousse verveine

Faites chauffer la crème liquide avec quelques feuilles de verveine, couvrez et laissez infuser la verveine dans la crème hors du feu pour lui donner le goût : celle-ci en refroidissant va se parfumer. Une fois froide, montez la crème avec le mascarpone en chantilly et serrez avec le sucre.

Montage

Ajoutez la salade de fraise sur la panacotta refroidie, dressez la mousse verveine harmonieusement sur les fraises, saupoudrez de crumble sur celle-ci ; dégustez frais.

COTÉ CUISINE

AU RYTHME DES SAISONS



AUTOMNE

POTAGE DU PAYSAN

Recette pour 6 personnes

- ✓ 1,5 litre de fond blanc de volaille
- ✓ 75 gr de lardons
- ✓ 75 gr de beurre
- ✓ Gros sel/poivre
- ✓ 75 gr de haricots verts
- ✓ 75 gr de navets
- ✓ 150 gr de carotte
- ✓ 75 gr de céleri branche
- ✓ 75 gr de chou vert
- ✓ 150 gr de poireaux
- ✓ 225 gr de pomme de terre (environ 3)

Préparation :

Coupez les légumes en morceaux, coupez les feuilles de chou préalablement blanchies. Suez les lardons avec le beurre, ajoutez les carottes, le céleri, le poireau et les navets, faites revenir 5 minutes à feu doux.

Mouillez avec le fond blanc, assaisonnez et faites cuire à frémissement pendant 15 minutes. Ajoutez le chou et les pommes de terre et faites cuire à frémissement pendant 15 minutes également. Ajoutez les haricots et faites cuire 5 minutes. Servez chaud.

Pour le mixage, mixez à l'aide d'un mixeur plongeant pour obtenir la consistance désirée. Vous pouvez agrémenter le potage de fromage râpé et de croutons de pain.





MIJOTÉ DE LENTILLES/SAUCISSE

Recette pour 6 personnes

- ✓ 1 rouleau de saucisse de 1,2 kg
- ✓ 500 gr de lentilles vertes
- ✓ 200 gr de lardons
- ✓ 1 gros oignon
- ✓ 2 carottes
- ✓ 2 gousses d'ail
- ✓ 40 gr de beurre
- ✓ Thym/laurier/sel et poivre

Préparation :

Dans un faitout, faites cuire le rouleau de saucisse avec le beurre et un peu d'huile, débarrassez celle-ci, conservez le jus dans le faitout. Emincez les oignons et les carottes, lavez les lentilles, rincez-les bien. Faites suer les lardons, l'oignon et la carotte dans le suc de la saucisse. Rajoutez les lentilles, le thym et le laurier, mélangez, assaisonnez. Mouillez à hauteur avec de l'eau. Laissez cuire 45 minutes. Goûtez pour voir si les lentilles sont cuites et rectifiez l'assaisonnement. Servir chaud avec la saucisse.

Pour le mixage : mixez en premier la saucisse à la consistance désirée puis mixez les lentilles, rajoutez un peu de jus de cuisson pour éviter que les lentilles ne soient trop épaisses. Dressez harmonieusement.



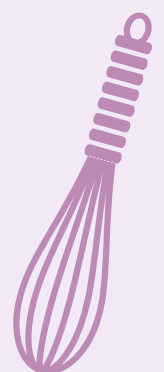
TARTE AUX POMMES NORMANDE

Recette pour 6 personnes

- ✓ Pâte sablée
- ✓ 1 œuf
- ✓ 200 gr de farine
- ✓ 100 gr de beurre
- ✓ 100 gr de sucre
- ✓ 1 pincée de sel
- ✓ Garniture
- ✓ 1 kg de pommes golden
- ✓ 2 œufs
- ✓ 100 gr de sucre en poudre
- ✓ 50 gr de poudre d'amande
- ✓ 200 gr de crème fraîche
- ✓ Calvados

Préparation :

Commencez par la pâte : dans une terrine, battez l'œuf, ajoutez le sel et le sucre, mélangez, ajoutez d'un coup la farine et mélangez l'ensemble grossièrement à la spatule. Effritez la pâte entre vos doigts jusqu'à obtenir du sable, incorporez le beurre en petits morceaux et pétrissez. La pâte ne doit pas coller aux mains ; rajoutez sinon de la farine. Etalez la pâte sur un plan de travail fariné puis déposez la dans un moule à tarte beurré et fariné. Préchauffez le four à 180 degrés, pelez et épépinez les pommes, coupez-les en lamelles, rangez celles-ci sur la pâte en les faisant légèrement se chevaucher, réservez. Dans un bol, battez les œufs de la garniture, ajoutez le sucre, puis la poudre d'amande, la crème et le calvados. Versez l'appareil sur les pommes. Mettez à cuire à four chaud durant 35 minutes, démoulez et laissez refroidir sur une assiette, servez avec une crème anglaise. Pour le mixage : mixez une part de tarte avec du lait pour obtenir la consistance désirée.





COTÉ CUISINE

AU RYTHME DES SAISONS

 HIVER

CRÈME DE POTIRON

Recette pour 6 personnes

- ✓ 1 kg de potiron
- ✓ 500 gr de pomme de terre
- ✓ 25 cl de crème liquide
- ✓ 1 cube de bouillon
- ✓ Sel/poivre

Préparation :

Épluchez le potiron et les pommes de terre, coupez-les en morceaux, faites cuire ceux-ci dans l'eau à mi-hauteur et un cube de bouillon.

Une fois cuit, égouttez les légumes, gardez l'eau de cuisson et mixez en rajoutant l'eau pour obtenir la consistance désirée. Rajoutez la crème, salez et poivrez, dégustez chaud.



PARMENTIER DE CANARD À LA PATATE DOUCE

Recette pour 6 personnes

- ✓ 6 cuisses de canard confites
- ✓ 1 kg de patate douce
- ✓ 15 cl de lait
- ✓ 20 gr de beurre
- ✓ 50 gr de chapelure
- ✓ 2 échalotes hachées
- ✓ 50 gr de persil haché
- ✓ Sel et poivre

Préparation :

Pelez et coupez en dés la patate douce, faites cuire dans une casserole d'eau préalablement salée.

Pendant ce temps, rincez les cuisses à l'eau chaude pour les dégraisser, enlevez les os et un peu de peau, hachez-les et parsemez d'échalote et de persil, mettez-les dans un plat allant au four.

Lorsque les patates sont cuites, égouttez-les bien et écrasez-les à la fourchette en incorporant le lait et le beurre peu à peu.

Préchauffez le four à 210 degrés, recouvrez le plat de canard avec la purée de patate douce, saupoudrez de chapelure et enfournez pour 10 minutes ; servez très chaud.



BISCUIT ROULÉ AU CHOCOLAT

Recette pour 6 personnes

Génoise

- ✓ 5 œufs
- ✓ 150 gr de sucre en poudre
- ✓ 150 gr de farine
- ✓ Crème pâtissière au chocolat
- ✓ 50 cl de lait entier
- ✓ 25 gr de farine
- ✓ 25 gr de maïzena
- ✓ 3 jaunes d'œufs
- ✓ 140 gr de sucre en poudre
- ✓ 150 gr de chocolat noir

Décor

- ✓ 1 pot de vermicelle multicolore

Préparation :

Pour la génoise :

Préchauffez le four à 180 degrés, séparez le blanc des jaunes.

Séparez le sucre en deux moitiés identiques. Blanchissez les jaunes avec les 75 gr de sucre, le mélange doit être bien blanc, rajoutez la farine, mélangez bien.

Montez les blancs d'œufs en neige, serrez-les avec les 75 gr de sucre restants.

Additionnez les blancs au mélange farine, œufs et sucre ; mélangez délicatement pour ne pas casser l'appareil. Étalez l'appareil sur une plaque allant au four recouvert de papier sulfurisé et enfournez au four pour 12 minutes. A la sortie du four, une fois cuite, démoulez sur un torchon humidifié, laissez refroidir.

Pour la crème :

Faites bouillir le lait avec le chocolat coupé en morceaux. Blanchissez les jaunes d'œufs avec le sucre en poudre, rajoutez la farine et la maïzena, mélangez bien ; incorporez la moitié du lait bouillant sur les œufs, mélangez rapidement et reversez celui-ci dans le lait restant dans la casserole. Faites épaissir en évitant que le mélange accroche ; débarrassez et laissez refroidir.

Pour le montage :

Étalez la moitié de la crème pâtissière sur le biscuit et roulez celui-ci à l'aide du torchon, serrez-le bien. Étalez le reste de la crème sur le biscuit roulé, dressez sur un plat de service et saupoudrez de vermicelles pour la décoration.

Pour le mixage : prélevez une part de biscuit et mixez avec un peu de lait pour obtenir la consistance désirée.





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
Siren : 383 384 070 APE : 8899B

Rédaction : Julien Fieschi, Audrey Granado, Eléonore Rabourdin

Relecture : Thomas Bertrand, Anne-Laure Zilliox

Conception et graphisme :  KOÉSÉNS 06 84 80 66 18

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

Photo de couverture : Jade - Crédits : © AFSR

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