

**Soins des enfants ayant une
ostéogénèse imparfaite dans le
cadre d'un programme
communautaire**

**Systeme commun d'orientation et de réception des
demandes
2016**

OSTÉOGENÈSE IMPARFAITE

Le présent document a été élaboré en collaboration avec des professionnels de la santé des domaines de l'endocrinologie et de la santé communautaire. Le Système commun d'orientation et de réception des demandes tient à souligner la contribution des personnes suivantes.

Celia Rodd, M.D., FRCPC

Département de pédiatrie et de santé de l'enfant
Section de l'endocrinologie pédiatrique et du métabolisme
Université du Manitoba
Hôpital pour enfants — Centre des sciences de la santé de Winnipeg

Nicole Kirouac, inf. aut., B. Sc. inf.

Infirmière clinicienne en endocrinologie pédiatrique
Section de l'endocrinologie pédiatrique et du métabolisme
Hôpital pour enfants — Centre des sciences de la santé de Winnipeg

Sandra Dalke, inf. aut., B. Sc. inf.

Coordonnatrice provinciale du Système commun d'orientation et de réception des demandes
Office régional de la santé de Winnipeg

Wendy Brock, inf. aut., B. Sc. inf.

Infirmière du Système commun d'orientation et de réception des demandes
Santé de Prairie Mountain

Lara Fisher, inf. aut., B. Sc. inf.

Infirmière du Système commun d'orientation et de réception des demandes
Office régional de la santé de Winnipeg

Angela Klassen, inf. aut., B. Sc. inf.

Infirmière du Système commun d'orientation et de réception des demandes
Office régional de la santé de Winnipeg

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	4
RENSEIGNEMENTS CLINIQUES	5
PLAN DE SOINS DE SANTÉ	16
FORMATION	19
SUIVI	21
RÉFÉRENCES	22
RESSOURCES	23

ANNEXES

Plan de soins de santé pour l'ostéogenèse imparfaite — Enfants d'âge préscolaire

Plan de soins de santé pour l'ostéogenèse imparfaite — Enfants d'âge scolaire

Présentation PowerPoint sur l'ostéogenèse imparfaite — Enfants d'âge préscolaire

Présentation PowerPoint sur l'ostéogenèse imparfaite — Enfants d'âge scolaire

Ostéogenèse imparfaite — Enfants d'âge préscolaire — Document à distribuer

Ostéogenèse imparfaite — Enfants d'âge scolaire — Document à distribuer

Formule d'évaluation des séances de formation sur l'ostéogenèse imparfaite

INTRODUCTION

Le Système commun d'orientation et de réception des demandes est une collaboration entre divers ministères gouvernementaux, organismes de services de santé, divisions scolaires et organismes de garde d'enfants. Il appuie les programmes communautaires en ce qui concerne les soins à prodiguer aux enfants ayant des besoins de santé particuliers. Les programmes communautaires qui ont droit à ce soutien incluent les écoles, les établissements de garde d'enfants autorisés et les services de relève.

Le Système standardise la façon de classer les soins de santé, dans toute leur complexité, et établit le niveau de compétence exigé du personnel pour soutenir les enfants ayant de tels besoins en matière de santé. Les soins de santé qui sont classés dans le « groupe B » peuvent être confiés à des employés qui ne sont pas des professionnels de la santé, mais qui ont été dûment formés et suivis par une infirmière autorisée.

Pour les enfants ayant besoin de soins de santé du groupe B (p. ex., soins liés à une ostéogénèse imparfaite), le personnel infirmier fournit les services de soutien suivants :

- élaboration et mise à jour d'un plan de soins de santé écrit;
- formation du personnel du programme communautaire responsable de l'enfant;
- suivi du personnel du programme communautaire qui a reçu la formation.

Le présent document contient des renseignements cliniques normalisés pertinents pour les soins des enfants ayant une ostéogénèse imparfaite lors de leur participation à un programme communautaire. Des documents sont également fournis en annexe pour aider le personnel infirmier à mettre en place des plans de soins de santé et à assurer la formation et le suivi du personnel du programme communautaire.

RENSEIGNEMENTS CLINIQUES

Les renseignements suivants sont considérés comme des pratiques exemplaires dans le contexte d'un programme communautaire et la base de tous les renseignements sur l'ostéogenèse imparfaite qui se trouvent dans le présent document et ses annexes.

Ostéogenèse imparfaite

L'ostéogenèse imparfaite, appelée aussi « maladie des os de verre », est un trouble génétique caractérisé par une fragilité des os, qui peuvent facilement se casser. La caractéristique principale de ce trouble est une fragilité osseuse, cependant beaucoup d'autres systèmes de l'organisme sont aussi touchés. Ce trouble est causé par une mutation des gènes qui sont importants pour le collagène et sa résistance. Les personnes ayant une ostéogenèse imparfaite produisent du collagène de moins bonne qualité ou en plus faible quantité que la normale, et ce n'est pas en raison d'un manque de calcium ou d'une mauvaise alimentation. Environ 35 % des enfants ayant une ostéogenèse imparfaite ne présentent aucun antécédent familial. La plupart du temps, cette maladie est due à une nouvelle mutation d'un gène et n'a aucun rapport avec le comportement des parents avant ou après la grossesse. Il n'existe aucun moyen de guérir l'ostéogenèse imparfaite.

Outre les fractures, les enfants ayant une ostéogenèse imparfaite en raison d'un collagène de mauvaise qualité présentent souvent les problèmes de santé suivants :

- petite taille;
- faiblesse des tissus, peau fragile, faiblesse musculaire et articulations lâches;
- hémorragies, tendance aux ecchymoses, saignements de nez fréquents;
- dents fragiles (dentinogenèse imparfaite);
- perte auditive;
- problèmes de vision, notamment myopie et risque de décollement de rétine;
- problèmes respiratoires;
- déformation de la colonne vertébrale.

L'incidence de l'ostéogenèse imparfaite est estimée à un cas sur 12 000 à 15 000 naissances. Ce trouble touche autant les hommes que les femmes, sans prédominance ethnique ou raciale.

TYPES D'OSTÉOGENÈSE IMPARFAITE

Les types d'ostéogenèse imparfaite sont très variables, allant d'une forme légère avec peu de fractures, pas de déformation osseuse et une taille normale à une forme qui est létale pendant la période périnatale (avant et après la naissance). Les problèmes médicaux particuliers qu'une personne aura dépendent du degré de gravité de l'ostéogenèse imparfaite. Les caractéristiques de l'ostéogenèse imparfaite varient grandement d'une personne à l'autre, et même chez les personnes ayant le même type d'ostéogenèse imparfaite et chez les membres d'une même famille.

On classe l'ostéogénèse imparfaite en types. Une description des types les plus courants est incluse dans cette section. On continue de découvrir d'autres types. Les descriptions des types d'ostéogénèse peuvent fournir des renseignements sur le pronostic d'une personne, mais ne permettent pas de prédire le résultat fonctionnel. De nombreuses personnes ayant une ostéogénèse imparfaite ne correspondent pas vraiment à l'un des types. Lorsqu'on donne des soins à un enfant ayant une ostéogénèse imparfaite, il est important de se concentrer sur ses capacités, ses forces et ses faiblesses particulières, plutôt que sur son type d'ostéogénèse imparfaite.

Type I

- L'ostéogénèse imparfaite de type I est la forme la plus légère et la plus courante de ce trouble. Elle représente 50 % des patients ayant une ostéogénèse imparfaite.
- Le type I se caractérise par une fragilité osseuse modérée, relativement peu de fractures et des déformations minimales des membres. Les premières fractures peuvent survenir à l'âge où l'enfant apprend à marcher.
- Les dislocations de l'épaule et du coude peuvent être plus fréquentes que chez les enfants en bonne santé.
- Certains enfants présentent peu de signes évidents d'ostéogénèse imparfaite ou de fractures. D'autres ont des fractures multiples des os longs et des fractures par compression des vertèbres, et souffrent de douleur chronique.
- L'intervalle entre les fractures peut varier considérablement.
- Lorsque la croissance est terminée, l'incidence des fractures diminue beaucoup.
- Les sclérotiques sont souvent bleues.
- En général, la taille de l'enfant peut être dans la moyenne ou un peu inférieure à la moyenne, cependant elle reste normale pour son âge.
- L'incidence de la perte auditive est élevée. Elle survient principalement au début de l'âge adulte, mais parfois dès la petite enfance.
- Les personnes ayant une ostéogénèse imparfaite de type I doivent assumer le fardeau psychologique associé au fait de paraître normales et en bonne santé alors qu'elles doivent composer avec leur fragilité osseuse. Cette absence de symptômes évidents chez certains enfants peut contribuer à créer des problèmes à l'école ou avec leurs condisciples.
- Avec le type I, les questions importantes liées aux soins incluent les retards du développement de la motricité globale, la faiblesse et l'instabilité articulaires et ligamentaires, la faiblesse musculaire, et la nécessité de prévenir les cycles de fractures et de protéger la colonne vertébrale.

Type II

- L'ostéogénèse imparfaite de type II est la forme la plus sévère.
- Les nouveau-nés ayant une ostéogénèse imparfaite de type II ont les membres très courts, le thorax petit et le crâne mou. Ils ont souvent les jambes en position de « grenouille ».

- Les sclérotiques sont généralement gris ou bleu très foncé.
- Les poumons ne sont pas suffisamment développés.
- Ils ont un faible poids à la naissance.
- Les troubles respiratoires et de déglutition sont courants.
- Les nouveau-nés meurent généralement quelques semaines après l'accouchement. Quelques-uns peuvent survivre plus longtemps. Des complications respiratoires et cardiaques sont généralement à l'origine du décès.
- Avec le type II, les questions importantes liées aux soins incluent l'établissement d'un diagnostic exact, l'obtention de consultations génétiques, le besoin de soutien affectif de la famille ainsi que la gestion des insuffisances respiratoires et cardiaques.

Type III

- L'ostéogenèse imparfaite de type III est la forme la plus sévère compatible avec la survie. Le degré de la fragilité osseuse et la fréquence des fractures varient considérablement.
- Les nouveau-nés ont généralement les membres modérément déformés et courts, le thorax petit et la voûte du crâne molle. Un aplatissement de l'arrière du crâne peut survenir en raison de la fragilité osseuse, et le contrôle des mouvements de la tête peut aussi être défaillant.
- Les troubles respiratoires et de déglutition sont courants chez les nouveau-nés.
- Il peut y avoir des fractures multiples des os longs à la naissance, ainsi que de nombreuses fractures des côtes.
- Les fractures fréquentes des os longs, la tension musculaire sur les os mous et la rupture des cartilages de conjugaison entraînent une déviation des os et des malformations progressives. Les enfants sont de très petite taille et les adultes mesurent en général moins de 102 centimètres (trois pieds 6 pouces).
- Les lordoses, les fractures par compression des vertèbres, les scolioses et les déformations thoraciques sont fréquentes.
- La tête est souvent grosse par rapport à la taille du corps.
- Un visage triangulaire, en raison du développement excessif de la tête et du développement insuffisant des os du visage, est caractéristique.
- Les sclérotiques peuvent être blanches, ou grisâtres, bleuâtres ou violacées.
- La fragilité dentaire est courante, mais pas universelle.
- Avec le type III, les questions importantes liées aux soins incluent la nécessité de prévenir les cycles de fractures et de mettre en œuvre des stratégies pour gérer la petite taille et la fatigue, ainsi que le besoin de soutien affectif de la famille, surtout durant les premières années de l'enfant. Par ailleurs, il est essentiel de résoudre les difficultés rencontrées dans le domaine de l'intégration sociale et de la participation aux activités de loisirs, et de maintenir la résistance.

Type IV

- Les personnes ayant une ostéogenèse imparfaite de type IV sont modérément affectées. La gravité du type IV se situe entre le type I, avec relativement peu de fractures, et le type III, avec des symptômes plus sévères.
- Le diagnostic peut être posé à la naissance, mais il est souvent formulé plus tard.
- Les premières fractures peuvent survenir à l'âge où l'enfant apprend à marcher.
- Les personnes ayant une ostéogenèse de type IV ont un retard de croissance modéré à sévère, ce qui est le facteur qui distingue d'un point de vue clinique ces patients des personnes ayant le type I.
- La déviation des os longs est courante, mais moins marquée que dans le type III.
- Les sclérotiques sont souvent bleu pâle dans la petite enfance, mais d'intensité variable. Elles peuvent s'éclaircir et devenir blanches plus tard dans l'enfance ou au début de l'âge adulte.
- La taille de l'enfant peut être inférieure à la moyenne pour son âge.
- Il est courant que l'humérus et le fémur soient courts.
- Des fractures des os longs, un tassement vertébral, une scoliose et une laxité des ligaments peuvent aussi survenir.
- Il peut y avoir ou non une fragilité dentaire.
- Avec le type IV, les questions importantes liées aux soins incluent la nécessité de prévenir les cycles de fractures et de mettre en œuvre des stratégies pour gérer la petite taille et la fatigue, ainsi que le besoin de soutien affectif de la famille, surtout durant les premières années de l'enfant. Par ailleurs, il est essentiel de résoudre les difficultés rencontrées dans le domaine de l'intégration sociale et de la participation aux activités de loisirs, et de maintenir la résistance.

Type V

- L'ostéogenèse imparfaite de type V est de sévérité modérée. Elle est semblable au type IV en termes de fréquence de fractures et de degré de déformation du squelette.
- La caractéristique la plus visible de ce type est la formation de cals osseux hypertrophiques volumineux sur les os les plus grands à l'emplacement de fractures ou d'interventions chirurgicales. Les cals hypertrophiques peuvent aussi survenir spontanément.
- La calcification de la membrane interosseuse entre le radius et le cubitus restreint la rotation de l'avant-bras et peut causer une dislocation de la tête du radius.

Type VI

- L'ostéogenèse imparfaite de type VI est extrêmement rare. Elle est de sévérité modérée et semblable au type IV en termes d'apparence et de symptômes.
- Ce type se distingue par un défaut de minéralisation caractéristique, visible lors d'une biopsie osseuse.

Traitement

Le but du traitement est de réduire les fractures, d'améliorer le fonctionnement autonome et de promouvoir la santé générale. Les soins médicaux prodigués aux enfants et aux adultes ayant une ostéogenèse imparfaite exigent une équipe interdisciplinaire, qui peut inclure des orthopédistes, des endocrinologues, des généticiens, des spécialistes en réadaptation, des neurologues et des pneumologues.

Les traitements se concentrent sur la réduction des fractures et l'optimisation du fonctionnement autonome et de la santé générale. Les traitements peuvent inclure :

- physiothérapie et ergothérapie;
- plâtres, attelles ou bandages pour les fractures osseuses;
- orthèses pour soutenir les jambes, les chevilles, les genoux et les poignets, au besoin;
- chirurgie orthopédique, comprenant souvent l'insertion de tiges pour soutenir les os longs dans les bras ou les jambes;
- médicaments pour renforcer les os;
- aides à la mobilité (appareils ou instruments comme les cannes, les marchettes ou les fauteuils roulants).

Mesures de sécurité (enfants d'âge préscolaire)

Porter l'enfant et lui donner des soins

- Lors des soins prodigués à un enfant ayant une ostéogenèse imparfaite, tous les mouvements doivent être lents, méthodiques et doux.
- Ne jamais pousser, tirer, tordre, plier, essayer de redresser les bras ou les jambes de l'enfant, ou exercer une pression sur ses membres.
- Portez l'enfant contre votre épaule en plaçant une main sous ses fesses et ses jambes, et l'autre main sous ses épaules, sa nuque et sa tête. Penchez-vous sur l'enfant afin de le soulever sur une plus courte distance.
- NE portez PAS l'enfant en le prenant sous les aisselles.
- Lorsque vous tenez l'enfant dans vos bras, écarterez bien les doigts pour assurer un appui plus large et une répartition uniforme de la pression.
- Un grand pourcentage d'enfants ayant une ostéogenèse imparfaite de type III présentent une hydrocéphalie. Veillez à bien soutenir la tête si elle est trop grosse par rapport au corps.
- Sachez où se trouvent les bras et les jambes de l'enfant en tout temps afin d'éviter des positions inconfortables et de ne pas coincer ses mains ou ses pieds.
- Les bébés doivent être repositionnés fréquemment pendant la journée. Les positions recommandées pour un bébé ayant une ostéogenèse imparfaite sont entre autres : être tenu dans les bras, être porté, être tenu contre l'épaule du fournisseur de soins et être couché sur le côté.
- Il est important pour les enfants ayant une ostéogenèse imparfaite d'être tenus dans les bras et d'être touchés par les fournisseurs de soins, et de pouvoir faire

des mouvements librement. En étant soutenu dans diverses positions, par exemple contre l'épaule du fournisseur de soins ou couché sur le côté, l'enfant développe les muscles qui l'aideront à mieux contrôler les mouvements de la tête et du cou, et plus tard à s'asseoir.

- Lorsque vous changez sa couche, soulevez l'enfant par les fesses, et non par les chevilles. Écartez le plus possible les doigts et placez votre main sous ses fesses avec votre avant-bras sous ses jambes pour éviter qu'elles ne se balancent.
- Il faut faire rotter bébé très doucement, en lui tapotant légèrement le dos, éventuellement avec une compresse sur la main, ou en le lui frottant gentiment.

Équipement

- Il est recommandé d'utiliser un matelas de lit d'enfant standard.
- En général, il convient de rembourrer les surfaces sur lesquelles l'enfant pourrait se cogner, notamment les barreaux du lit, le siège d'auto, la poussette et la baignoire.
- Pour les enfants gravement atteints, il peut être bon d'utiliser un morceau de caoutchouc mousse recouvert pour les transporter ou les tenir dans les bras. Il n'est pas recommandé de porter un enfant ayant une ostéogenèse imparfaite sur un coussin.
- Des vêtements simples en coton léger sont conseillés. Il est plus facile d'enfiler des vêtements avec des boutons, des boutons-pression ou une fermeture Velcro sur le devant et à l'entrejambe. Roulez les manches ou les jambes de pantalons, puis tirez doucement le vêtement par-dessus le bras ou la jambe. Ne tirez pas le bras ou la jambe dans la manche ou la jambe de pantalon.
- Des serviettes ou des éponges peuvent être placées à des fins de protection dans une baignoire pour enfant en bas âge, et une aide au bain en éponge moulée est aussi utile.

Environnement physique

- Pour les enfants qui marchent, il est important d'éliminer les jouets ou objets qui traînent sur le plancher pour éviter qu'ils ne trébuchent et tombent.

Transport

- Il convient d'utiliser un siège d'auto approuvé et adapté au poids de l'enfant et à sa capacité à s'asseoir.
- C'est une bonne idée d'opter pour une housse rembourrée et lavable pour le siège. Cependant, il est dangereux d'ajouter du rembourrage supplémentaire non fourni par le fabricant.
- D'autres éléments importants du siège d'auto sont en particulier un harnais bien rembourré et un coussin de soutien avec appui-tête ergonomique.

- Certains enfants ayant une ostéogénèse imparfaite sévère peuvent avoir besoin d'un lit d'auto.

Prévention de la tête plate

Tous les bébés ayant une ostéogénèse imparfaite ont le crâne mou. Afin de prévenir les malformations du crâne, il faut s'efforcer de réduire la pression sur l'arrière de la tête.

Les stratégies suivantes sont recommandées :

- placez un coussinet en gel sous la tête de bébé quand il est allongé sur le dos;
- allongez bébé sur le côté et calez-le dans cette position;
- changez fréquemment la position de bébé pendant la journée;
- portez bébé contre votre épaule ou dans un porte-bébé approuvé;
- évitez de laisser bébé trop longtemps dans un siège d'auto;
- des casques ont été utilisés pour des bébés ayant une ostéogénèse imparfaite, mais ils ne sont pas universellement recommandés. L'apprentissage du contrôle des mouvements de la tête et du cou, tâche déjà ardue pour les bébés gravement atteints, pourrait s'avérer encore plus difficile à cause du poids additionnel d'un casque.

Mesures de sécurité (enfants d'âge scolaire)

Environnement physique

Les barrières physiques peuvent faire obstacle à la possibilité pour les enfants à mobilité réduite de participer d'une façon complète aux activités scolaires. Les barrières courantes sont, entre autres, les marches à l'entrée de l'école ou les escaliers entre les étages, les salles de toilettes dont les portes sont lourdes ou étroites, les lavabos trop hauts et les cabines trop étroites, les structures de jeux et les zones réservées aux travaux pratiques (p. ex., laboratoire de sciences, classes pour le travail du bois) qui sont inaccessibles pour les enfants en fauteuil roulant ou de petite taille. Ces barrières devraient être supprimées si elles empêchent l'enfant de participer au programme communautaire.

Il existe diverses façons de surmonter les barrières architecturales :

- utiliser des rampes portatives et des élévateurs pour fauteuils roulants;
- abaisser l'équipement comme les casiers, les étagères et les distributeurs de savon;
- fournir un bureau ou un plan de travail plus bas;
- proposer l'aide d'un adulte de confiance pour accompagner l'enfant dans la salle des toilettes au besoin.

Les enfants en fauteuil roulant peuvent avoir des difficultés à se déplacer dans des classes et des couloirs bondés. Ceux qui marchent peuvent se déplacer plus lentement

que leurs condisciples, avoir des difficultés à utiliser les escaliers, et être plus exposés aux risques de chutes dans des couloirs bondés ou sur un sol glissant.

Les mesures d'adaptation courantes en matière de mobilité réduite incluent ce qui suit :

- permettre à l'enfant de quitter la classe plusieurs minutes avant les autres pour qu'il puisse éviter la foule et avoir plus de temps pour aller au cours suivant ou aller prendre le bus scolaire;
- dans les bâtiments scolaires de plusieurs étages, autoriser l'enfant à prendre l'ascenseur;
- lui permettre de choisir une place plus accessible, par exemple près de la porte;
- lui fournir une deuxième série de livres qu'il peut garder à la maison, de sorte qu'il n'ait pas à porter de lourdes charges.

Éducation physique

La participation aux cours d'éducation physique et à la récréation est très importante pour les enfants ayant une ostéogenèse imparfaite. L'activité physique les aide à renforcer leurs os et leurs muscles et à améliorer leur coordination, tout en leur offrant une excellente occasion de se faire des amis et de développer des compétences sociales. Leur participation aux activités physiques requiert certes une certaine dose de créativité et d'organisation, cependant elle est une composante essentielle de leur éducation.

Les enseignants d'éducation physique doivent faire tout leur possible pour que l'enfant participe aux mêmes activités que ses condisciples, avec des adaptations appropriées, plutôt que de l'isoler en lui proposant des activités différentes. Les enfants ayant une ostéogenèse imparfaite sont peut-être capables de marcher ou de faire le tour de la piste en fauteuil roulant pendant que les autres courent, de frapper la balle avec la batte pendant qu'un autre enfant court à leur place ou de taper dans un ballon alors qu'ils sont assis dans un fauteuil roulant. Certains se sont musclé le haut du corps en utilisant des béquilles ou un fauteuil roulant et sont peut-être capables de faire des pompes ou de soulever des poids. Si vous n'êtes pas certain que l'enfant puisse participer à une activité particulière, parlez-en avec son parent ou son tuteur. Souvent, les enfants ayant une ostéogenèse imparfaite sont conscients de ce qu'ils sont capables de faire en toute sécurité.

- Il se peut qu'il leur soit interdit de pratiquer des sports de contact étant donné que les blessures sont difficiles à éviter.
- Il est bon d'éviter les activités qui comportent des secousses ou des torsions au niveau de la colonne vertébrale.
- Le port d'un casque, de genouillères et de coudières pour les sports comme le vélo et le patin à roues est recommandé.
- Des chaussures appropriées et bien ajustées offrent un bon soutien des chevilles et permettent d'éviter les chutes.

Récréation et terrain de jeu

Tout comme pour l'éducation physique, il est important que les enfants ayant une ostéogénèse imparfaite participent le plus possible aux activités de récréation. Ils peuvent être capables d'utiliser le matériel de terrains de jeux traditionnel, comme les toboggans ou les structures de jeu, avec ou sans l'aide d'adultes. Pour certains enfants ayant une ostéogénèse imparfaite, il peut être bon ou utile qu'ils aient à leur disposition du matériel de terrains de jeux accessible. Les adultes doivent sans doute rappeler à tous les enfants qu'une conduite prudente et réfléchie est importante lorsqu'ils jouent afin de prévenir les blessures. Un ballon jeté imprudemment ou un jeu un peu brutal risquent de causer des fractures chez les enfants ayant une ostéogénèse imparfaite.

Plan d'évacuation

Un enfant ayant une ostéogénèse imparfaite se déplace peut-être plus lentement que les autres élèves et risque de tomber si les élèves se bousculent ou sortent précipitamment lors d'une évacuation. Il se peut que l'enfant ait besoin d'utiliser un fauteuil roulant ou un autre dispositif d'aide à la mobilité. Il est important de mettre en place un plan d'évacuation d'urgence ou en cas d'incendie adapté à l'enfant ayant une ostéogénèse imparfaite et de pratiquer des exercices d'évacuation. Ce plan doit par ailleurs faire partie des plans de mesures d'urgence de l'école.

Transport

- L'élaboration d'un plan de transport personnalisé, avec le concours de l'équipe de soutien de l'école, peut être nécessaire pour l'enfant ayant une ostéogénèse imparfaite.
- Les enfants qui prennent un bus scolaire ordinaire peuvent avoir besoin d'assistance pour l'embarquement et le débarquement.
- On recommande que l'enfant ayant une ostéogénèse imparfaite soit installé dans la partie du bus où il sera le moins secoué. Pour certains enfants, d'autres options de transport pourraient s'avérer utiles, comme une camionnette ou un bus adaptés aux fauteuils roulants.

Physiothérapie ou ergothérapie

Certains enfants ayant une ostéogénèse imparfaite peuvent bénéficier de physiothérapie ou d'ergothérapie, ou d'aides fonctionnelles afin d'optimiser leurs compétences et leur autonomie à l'école. La planification visant à répondre aux besoins de l'enfant a lieu dans le cadre du processus de planification axée sur les élèves auquel participe l'équipe de soutien de l'école de l'enfant.

Plan de mesures d'urgence (enfants d'âge préscolaire)

Les situations suivantes peuvent indiquer une fracture :

- l'enfant refuse de bouger la partie douloureuse du corps;
- il y a un gonflement ou une contusion au niveau d'un os;
- le membre de l'enfant est déformé;

- l'enfant n'utilise pas le membre en question;
- l'enfant est irritable.

Si l'une des situations ci-dessus survient :

1. Communiquez avec le parent ou tuteur de l'enfant.
 2. S'il est impossible de joindre les parents, le tuteur ou l'autre personne à aviser en cas d'urgence, composez le 911 ou le numéro des services médicaux d'urgence.
 3. Informez les travailleurs paramédicaux que l'enfant a une ostéogenèse imparfaite.
- Ne bougez pas la partie touchée sauf s'il est absolument nécessaire de déplacer l'enfant pour le mettre hors de danger. Si le personnel doit déplacer l'enfant, maintenez la partie touchée aussi immobile que possible et évitez les secousses.
 - Installez l'enfant confortablement en attendant l'arrivée des parents ou de l'autre personne avisée.
 - Si l'enfant commence à avoir froid ou à avoir la nausée, donnez-lui une couverture, un pot ou tout ce dont il peut avoir besoin.
 - Ne lui donnez rien à boire ou à manger, car s'il doit subir une intervention chirurgicale pour réduire la fracture, cela interférerait avec les produits anesthésiants.
 - Le personnel devrait poser une attelle seulement si le parent le lui a demandé ou si l'enfant doit être déplacé avant l'arrivée des parents ou d'un autre aidant naturel. Vous pouvez faire une attelle de fortune en vous servant d'un coussin, d'une serviette ou même d'un magazine enroulés autour du membre touché. L'attelle peut être maintenue avec un bandage élastique ou des bandes de tissu. Veillez à ce que l'attelle ne soit pas trop serrée, car cela causerait des douleurs à l'enfant et ralentirait la circulation. Afin de ne pas lui infliger de douleurs additionnelles, posez l'attelle rapidement, mais très délicatement, en évitant les mouvements brusques et les secousses. La plupart des cours généraux de premiers soins incluent des instructions pour poser une attelle.

Plan de mesures d'urgence (enfants d'âge scolaire)

Les situations suivantes peuvent indiquer une fracture :

- l'enfant se plaint de douleurs au niveau d'un os qui empirent lors des mouvements;
- il y a un gonflement ou une contusion au niveau d'un os;
- le membre de l'enfant est déformé;
- l'enfant n'utilise pas le membre en question;
- il grimace ou semble éprouver une certaine gêne pendant les exercices ou les jeux habituels.

Si l'une des situations ci-dessus survient :

1. Communiquez avec le parent ou tuteur de l'enfant.
 2. S'il est impossible de joindre les parents, le tuteur ou l'autre personne à aviser en cas d'urgence, composez le 911 ou le numéro des services médicaux d'urgence.
 3. Informez les travailleurs paramédicaux que l'enfant a une ostéogénèse imparfaite.
- Ne bougez pas la partie touchée sauf s'il est absolument nécessaire de déplacer l'enfant pour le mettre hors de danger. Si le personnel du programme communautaire aide à déplacer l'enfant, il doit veiller à maintenir la partie touchée aussi immobile que possible et éviter les secousses.
 - Écoutez les conseils de l'enfant. Il peut vous demander de ne pas bouger un membre fracturé ou vous dire comment placer doucement un coussin sous le membre avec un minimum de mouvements.
 - Installez l'enfant confortablement en attendant l'arrivée des parents ou de l'autre personne avisée.
 - Si l'enfant commence à avoir froid ou à avoir la nausée, donnez-lui une couverture, un pot ou tout ce dont il peut avoir besoin.
 - Ne lui donnez rien à boire ou à manger, car s'il doit subir une intervention chirurgicale pour réduire la fracture, cela interférerait avec les produits anesthésiants.
 - Le personnel devrait poser une attelle seulement si le parent le lui a demandé ou si l'enfant doit être déplacé avant l'arrivée des parents ou d'un autre aidant naturel. Vous pouvez faire une attelle de fortune en vous servant d'un coussin, d'une serviette ou même d'un magazine enroulés autour du membre touché. L'attelle peut être maintenue avec un bandage élastique ou des bandes de tissu. Veillez à ce que l'attelle ne soit pas trop serrée, car cela causerait des douleurs à l'enfant et ralentirait la circulation. Afin de ne pas lui infliger de douleurs additionnelles, posez l'attelle rapidement, mais très délicatement, en évitant les mouvements brusques et les secousses.

PLAN DE SOINS DE SANTÉ

Lorsqu'un programme communautaire reçoit un soutien du groupe B du Système commun d'orientation et de réception des demandes pour les enfants qui ont besoin de ce type de soins, une infirmière autorisée doit rédiger un plan de soins de santé et le mettre à jour au moins une fois par année. L'élaboration et la mise en œuvre du plan de soins de santé devraient refléter les principes d'inclusion, de normalisation et d'autonomie.

- L'enfant ayant une ostéogenèse imparfaite est d'abord un enfant qui évolue au sein d'une famille, d'un établissement de garde d'enfants, d'une classe ou d'un autre programme communautaire.
- C'est l'environnement qui devrait être modifié pour soutenir l'enfant, et non pas l'enfant qui devrait changer pour s'adapter à l'environnement.
- Les interventions doivent être aussi discrètes que possible et être exécutées de façon à respecter la dignité et l'intimité de l'enfant, ainsi que la routine et les activités normales du programme communautaire.
- Le parent, le tuteur et l'enfant ont des droits et des obligations, et ils devraient être encouragés à participer activement aux prises de décisions qui les concernent.

Le plan de soins de santé doit être élaboré en consultation avec le parent ou tuteur et le personnel du programme communautaire afin qu'il corresponde aux besoins de l'enfant et au cadre du programme communautaire. Pour certains enfants, la gestion de l'ostéogenèse imparfaite dans le cadre du programme communautaire peut être complexe et nécessiter la consultation des professionnels de la santé qui sont concernés par la gestion du trouble de ces enfants.

Lorsqu'un enfant a de multiples besoins en matière de soins de santé, tous les renseignements pertinents devraient être intégrés dans un seul plan de soins de santé complet. Il doit être rédigé en langage clair et simple et inclure les renseignements requis pour gérer l'ostéogenèse imparfaite de l'enfant d'une façon sécuritaire et appropriée lors de sa participation au programme communautaire.

Il convient de conserver le plan de soins dans un endroit sûr et accessible. Le personnel du programme communautaire responsable de l'enfant doit savoir où il se trouve. Lorsque l'enfant participe à des excursions à l'extérieur de l'établissement, son plan de soins de santé doit l'accompagner.

Contenu

Les renseignements suivants sont consignés dans le plan de soins de santé pour l'ostéogenèse imparfaite. Le *Plan de soins de santé pour l'ostéogenèse imparfaite — Enfants d'âge préscolaire* et le *Plan de soins de santé pour l'ostéogenèse imparfaite — Enfants d'âge scolaire* contiennent ces renseignements et sont inclus en annexe.

Renseignements personnels

- Nom de l'enfant
- Date de naissance
- Nom du programme communautaire
- Nom des parents ou tuteurs et numéros de téléphone
- Nom et numéros de téléphone d'une autre personne à joindre en cas d'urgence
- Nom et numéro de téléphone du spécialiste
- Nom et numéro de téléphone du médecin de famille ou du pédiatre

Renseignements médicaux

- Diagnostics médicaux et autres troubles pertinents
- Allergies connues
- Port de l'identification Medic-Alert^{MD}
- Médicaments sur ordonnance
 - Si les médicaments sont administrés à la maison, le nom des médicaments est requis.
 - S'ils doivent être administrés dans le cadre du programme communautaire, le nom des médicaments, la dose, le lieu, l'heure et la voie d'administration sont requis.

Renseignements sur l'ostéogenèse imparfaite

- Type d'ostéogenèse imparfaite et description des caractéristiques physiques de l'enfant (p. ex., taille, faiblesse musculaire, tendances hémorragiques, dents fragiles, perte auditive, problèmes de vision, problèmes respiratoires)
- Antécédents médicaux (p. ex., date du diagnostic, fréquence des fractures)
- Traitement actuel (p. ex., physiothérapie, ergothérapie, aides à la mobilité)
- Capacité de l'enfant de reconnaître une blessure corporelle et de réagir

Problèmes potentiels

- Réaction aux fractures

Mesures de sécurité

Documentation

- Modèle pour consigner les interventions et les mesures exécutées par l'infirmière ou le personnel du programme communautaire (p. ex., communication, mesures prises)
- Signatures et dates
 - Signature de l'infirmière et dates de création ou de mise à jour du plan de soins de santé.

- Signature du parent ou tuteur et date.

FORMATION

Lorsqu'un programme communautaire reçoit un soutien du groupe B du Système commun d'orientation et de réception des demandes, une infirmière autorisée offre une formation au personnel du programme communautaire au moins une fois par an. La formation doit être conforme aux principes suivants d'enseignement aux adultes :

- Les besoins d'apprentissage des participants doivent être déterminés et intégrés à la séance de formation.
- L'information doit s'appliquer aux responsabilités des participants et se concentrer sur ce qui leur est le plus utile.
- Les adultes ont acquis un bagage d'expériences de vie et de connaissances, et ils doivent relier les nouveaux acquis à cet ensemble de connaissances et d'expériences.
- Une séance de formation organisée comportant des éléments clairement définis aide les participants à cerner et à atteindre les objectifs d'apprentissage.

On recommande que l'ensemble du personnel du programme communautaire qui pourrait être responsable d'un enfant ayant une ostéogénèse imparfaite prenne part à la séance de formation. À titre d'exemple, les employés responsables d'un enfant ayant une ostéogénèse imparfaite dans les écoles pourraient comprendre les enseignants, les aides-enseignants, les administrateurs, le personnel de bureau, les suppléants, les chauffeurs d'autobus et les superviseurs de la cantine. Le programme communautaire est chargé de veiller à ce que le personnel concerné participe aux séances de formation. Il faut conserver un relevé écrit des membres du programme qui y ont participé, avec la date de la séance de formation.

Il faut prévoir assez de temps pour que tout le personnel du programme communautaire acquière les connaissances et les compétences nécessaires pour répondre de manière sécuritaire aux besoins des enfants ayant une ostéogénèse imparfaite dans l'établissement. Le temps requis pour former le personnel du programme dépendra de plusieurs facteurs, notamment des connaissances antérieures du personnel, du nombre de participants et du format des ressources de formation utilisées (p. ex., PowerPoint, feuille de travail).

Dans la mesure du possible, la formation, pour être la plus efficace, doit se dérouler à un moment où tous les membres du personnel concernés sont présents. Si le nombre de participants est faible, une formation supplémentaire doit être prévue. Si la présence aux séances ultérieures est également faible, d'autres stratégies devront être envisagées pour veiller à ce que tous les employés aient reçu une formation adéquate. Si le problème n'est pas réglé, le coordonnateur provincial du Système commun d'orientation et de réception des demandes ou l'organisme compétent (p. ex., division scolaire, administrateur des services aux élèves, Apprentissage et garde des jeunes enfants Manitoba) devra peut-être intervenir.

Si le personnel d'un programme communautaire n'a pas encore reçu de formation, un enfant ayant une ostéogenèse imparfaite peut malgré tout participer aux activités du programme communautaire. Dans une telle situation, la politique du programme communautaire pour les urgences médicales sera mise en œuvre, au besoin.

Contenu

Les séances de formation doivent contenir les renseignements cliniques et les renseignements propres à l'enfant ci-après.

Renseignements cliniques

- Ostéogenèse imparfaite
- Types d'ostéogenèse imparfaite
- Traitement
- Mesures de sécurité
- Réaction aux fractures

Renseignements propres à l'enfant

- Type d'ostéogenèse imparfaite et description des caractéristiques physiques de l'enfant
- Traitements actuels
- Mesures de sécurité particulières
- Renseignements additionnels relatifs à l'enfant

Ressources pour la formation

Les ressources suivantes, incluses en annexe, peuvent être utilisées aux fins de formation. Si d'autres ressources sont utilisées, il incombe au personnel infirmier de s'assurer que leur contenu est conforme aux renseignements cliniques qui figurent dans le présent document.

- La *Présentation PowerPoint sur l'ostéogenèse imparfaite* contient des renseignements pertinents pour tous les types d'ostéogenèse imparfaite.

SUIVI

Une infirmière doit assurer un suivi, au moins une fois par an, auprès du personnel du programme communautaire ayant reçu une formation afin de s'assurer qu'il ait retenu les connaissances et les compétences nécessaires pour fournir des soins sécuritaires aux enfants ayant une ostéogenèse imparfaite.

La fréquence et le moment du suivi dépendent du jugement professionnel de l'infirmière, ainsi que de la complexité de la matière enseignée, de la maturité des participants et des compétences dont font preuve les employés du programme communautaire. Des stratégies de suivi sont indiquées ci-dessous.

- Le personnel du programme communautaire doit remplir la *Formule d'évaluation des séances de formation sur l'ostéogenèse imparfaite*, incluse en annexe, après avoir participé à la formation.

Le programme communautaire pourrait également demander des suivis additionnels si le personnel a des questions ou des préoccupations ou s'il exige un soutien supplémentaire pour répondre aux besoins de l'enfant de façon sécuritaire et appropriée.

RÉFÉRENCES

Osteogenesis imperfecta foundation. *Guide to Osteogenesis Imperfecta for Pediatricians and Family Practice Physicians*, 2007.

Osteogenesis Imperfecta Foundation. *Plan for Success: An Educator's Guide to Students with Osteogenesis Imperfecta*, 1998.

Osteogenesis Imperfecta Foundation. *Infant Care Suggestions for Parents*.

Osteogenesis Imperfecta Foundation. *Therapeutic Strategies for Imperfecta Osteogenesis: A Guide for Physical Therapists and Occupational Therapists*.

RESSOURCES

Les ressources suivantes peuvent être utiles au personnel des programmes communautaires qui comptent des enfants ayant une ostéogenèse imparfaite. Les objectifs de ces agences ou organismes ne sont toutefois pas forcément conformes au contenu du présent manuel.

Osteogenesis Imperfecta Foundation

www.oif.org (en anglais seulement)