### OSTÉOGENÈSE IMPARFAITE

**Enfants d’âge préscolaire**

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.

Les traitements se concentrent sur la réduction des fractures et l’optimisation du fonctionnement autonome et de la santé générale.

**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.

**Mesures de sécurité**

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, écartez 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.
* 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 roter 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 ostéogenèse imparfaite sévère peuvent avoir besoin d’un lit d’auto.

Prévention de la tête plate

Tous les bébés ayant une ostéogenèse 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 ostéogenèse 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.

**Plan de mesures d’urgence**

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 si c’est absolument nécessaire. Si l’enfant doit être déplacé, 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.
* 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. La plupart des cours généraux de premiers soins incluent des instructions pour poser une attelle.