

El cuidado
de
**Lactantes
& Niños**
con
**Osteogenesis
Imperfecta**



Una guía
para acompañar
el video
Usted No Está Solo
por la Fundación de
Osteogenesis Imperfecta



Fundación de Osteogénesis Imperfecta

804 West Diamond Ave., Suite 210
Gaithersburg, MD 20878
(800) 981-BONE ó (301) 9470083

www.oif.org
E-mail: bonelink@oif.org
Fax: (301) 947-0456

La misión de la corporación Osteogenesis Imperfecta Foundation, Inc., es mejorar la calidad de vida de los individuos afectados por OI, mediante investigación para encontrar una cura, educación, conocimiento y apoyo mutuo.

Institutos Nacionales de Salud, Centro Nacional de Recursos–Osteoporosis y Enfermedades Relacionadas de los Huesos (NIH ORBD–NRC)

1232 22nd St. NW
Washington, DC 20037-1292
(800) 624-BONE ó (202) 223-0344

www.oste.org
E-mail: orbdnrc@nof.org
Fax: (202) 223-2237
TTY: (202) 466-4315

El Centro Nacional de Recursos esta respaldada por el Instituto Nacional de Artritis y Enfermedades Musculoesqueléticas y de la Piel con contribuciones del Instituto Nacional de la Salud del Niño y Desarrollo Humano, Instituto Nacional de la Ciencias de Salud Ambiental, NIH Oficina de Investigación de la Salud de la Mujer, HHS Oficina para la Salud de la Mujer, y el Instituto Nacional de la Vejez. El Centro de Recursos es operado por la Fundación Nacional de Osteoporosis, en colaboración de la Fundación Paget y la Fundación Osteogenesis Imperfecta.

La información y lineamientos provistos en el presente panfleto han sido recabados de padres que han enfrentado los problemas únicos en los niños con osteogénesis imperfecta (OI). Aunque la presente información ha demostrado ser de utilidad para otros padres, de ninguna manera es recomendable para todos los niños, en todas las situaciones. Por favor consulte con su médico acerca de todas las fases de cuidados de salud para su hijo. La fundación Osteogenesis Imperfecta Foundation, Inc. (OIF) no se hace responsable de los daños o lesiones personales que pudieran ocurrir a causa del uso individual de las recomendaciones contenidas en el presente folleto.

Agradecimientos

El presente folleto fue originalmente obra de la enfermera diplomada Frances M. Dubowski, quien es una maravillosa amiga de la Fundación OI. Desde entonces ha sido actualizado por Heidi Glauser y Pat Kipperman, OTR. Nuestro agradecimiento también a los padres que nos permitieron usar las fotografías de sus hijos en este folleto.

¿Qué es la Osteogénesis Imperfecta?

La Osteogénesis Imperfecta (OI) puede ser literalmente traducida como “huesos formados imperfectamente”. La mayoría de formas de OI son causadas por una formación imperfecta de colágeno en los huesos a causa de un defecto genético.

El colágeno es la principal proteína del tejido conectivo del cuerpo y es la estructura sobre la cual se forman los huesos y tejidos. Puede compararse con la estructura alrededor de la cual se construye un edificio. Si la estructura de colágeno es defectuosa, los huesos se fracturan con facilidad, la piel es flácida y transparente y los músculos carecen de tonicidad. Las personas con OI tienen menos colágeno de lo normal o mala calidad de colágeno.

Existen por lo menos cuatro tipos de OI, llamados tipo I, II, III y IV. Se cree que hay entre 20,000 y 50,000 personas con OI en los Estados Unidos. Este trastorno también afecta a personas de otros países alrededor del mundo.

Rasgos característicos

La OI varía significativamente según el tipo, y es muy difícil predecir qué síntomas o complicaciones presentará su hijo. Por favor tenga en mente que muy pocas personas con OI presentan todos los siguientes síntomas, y que la gravedad de cada síntoma puede variar tremendamente entre individuos. Las características incluyen:

- Huesos que se fracturan fácilmente
- Baja estatura
- Pérdida del oído
- Dientes descoloridos, débiles
- Esclerótica azul (color azul en lo blanco de los ojos)
- Deformidades esqueléticas en las extremidades, pecho y cráneo
- Escoliosis (curvatura de la espina dorsal)
- Dificultades respiratorias
- Músculos débiles
- Sudor excesivo
- Estreñimiento
- Tendencia a moretones con facilidad
- Articulaciones y ligamentos sueltos
- Voz de tono alto

Genética

Es importante que usted comprenda que nada que usted o su cónyuge hayan hecho durante la concepción o el embarazo ocasionó esta condición en su hijo. La OI ha existido por miles de años. Los servicios de un consejero en genética, disponibles en la mayoría de hospitales, pueden ayudarlo a comprender

el tipo de OI que su hijo padece. Si piensa tener más hijos, debería considerar ponerse en contacto con un genetista, quien puede ayudarlo a determinar la probabilidad de reincidencia de OI en su familia.

Aprender a que su Hijo tiene OI

Si existe historial previo de OI ya sea en la familia por parte de la madre o del padre, probablemente ya tiene una idea de qué esperar y cómo manejar la enfermedad. Sin embargo, debe estar consciente de que los síntomas de un niño y la gravedad pueden diferir de los del padre con OI; es decir, el niño puede no necesariamente ser afectado de la misma manera que el padre o la madre.

Cuando usted no espera que su hijo nazca con una discapacidad, esto puede causarle una conmoción terrible y resultar muy perturbador. El tener un hijo con una discapacidad como la OI puede ser muy difícil, y no es algo que imaginemos que nos puede suceder. No se avergüence de llorar y expresar su desilusión con amigos y sus seres queridos. Como con cualquier proceso de aflicción, es probable que repetidamente se encuentre a sí mismo pasando por etapas tales como el rehusarse a creer que hay un problema, enfado y/o buscar a quién echarle la culpa, depresión y, finalmente, aceptación. Hay disponible una variedad de excelentes libros que tratan sobre el nacimiento de un niño con una discapacidad, los cuales podrían serle de utilidad (ver la sección de Literatura Adicional).

La mayoría de psiquiatras convienen en que los padres de niños con discapacidades se benefician reuniéndose con otros padres cuyos hijos tienen problemas similares. Nuestra esperanza en la Fundación de Osteogénesis Imperfecta es proveerle no sólo información, sino una red de apoyo de otras personas que están pasando por, o ya han resuelto, los mismos problemas que usted estará enfrentando.

Será necesario que se ponga en contacto con un pediatra y un cirujano ortopédico, si aún no lo ha hecho. Vale la pena que encuentre doctores en quienes sienta que puede confiar y con quienes le será posible trabajar de manera cercana, de preferencia con experiencia en tratar pacientes con OI. La lista de referencias de médicos de la Fundación OI está disponible para ayudarlo a encontrar un doctor. Muchas familias con OI descubren que sus doctores pasan a ser como miembros de la familia. Eventualmente, puede ser necesario que lleve a su hijo a un fisioterapeuta (un especialista en habilitación y rehabilitación). Asimismo, Terapeutas físicos y ocupacionales pueden ayudar a su hijo a desarrollar tonicidad en los músculos, fuerza y habilidades cognitivas. También podrían ser de utilidad los trabajadores sociales que trabajan con niños con discapacidades en caso de surgir dificultades familiares y conyugales.

Sería inteligente evaluar la cobertura de su seguro médico. La OI puede resultar muy costosa, y la tensión financiera puede a menudo ser tan difícil de conllevar para una familia como los problemas de salud. Existen muchas organizaciones y clínicas que ayudan con algunos de los costos asociados con los defectos de nacimiento. Una organización es la Shriners Hospitals for Children, la cual provee servicios médicos gratuitos a aquellas personas que califican. Los servicios médicos pueden variar grandemente de estado a estado; verifique con las administraciones locales y estatales para determinar qué servicios hay disponibles en su área.

Una nota de precaución: Debido a que está aumentando la consciencia en cuanto al abuso de niños, no es poco común que se sospeche equivocadamente de los padres de hijos con OI. Cuando sea necesario que busque ayuda médica aparte del doctor que normalmente lo atiende, esté preparado para contestar preguntas sobre la condición de su hijo con calma y comprensión. Normalmente la principal preocupación de un médico es el bienestar general del niño, y el conocimiento de la OI no es tan difundido como todos quisiéramos. Es buena idea llevar consigo una carta de su doctor en todo momento, que indique que su hijo ha sido diagnosticado con OI y que explique lo que esto significa. Muchos padres también llevan una copia de esta carta en la guantera del auto. El llevar copias de los registros médicos de su hijo cuando viaja puede aliviar muchos problemas potenciales.

Cómo Cuidar a un Niño con OI

Los cuidados que requiere un niño con OI son en muchas maneras similares a los que requiere cualquier niño. Sin embargo, hay unas cuantas precauciones y consejos únicos para el cuidado de bebés con OI que nos gustaría compartir con usted.

Silla de automóvil y carruajes

Necesitará una silla de automóvil para llevar a su bebé a casa al salir del hospital. Busque una silla de bebé que se recline lo más posible, tomando en consideración que sea fácil colocar y sacar al niño de la silla. Puede acolchar la silla con espuma o “foam” en forma de cartón de huevo, disponible en tiendas de suministros médicos, o esponja de una pulgada, disponible en tiendas de telas. Adicionalmente a forrar el fondo del asiento, coloque un forro de espuma o “foam” entre los cinturones y el niño para protección extra.

Como con cualquier niño, es importante que el niño con OI viaje asegurado en una silla de automóvil aprobada y colocada en el asiento trasero. Para máxima seguridad, **nunca** ponga la silla de bebé o niño en el asiento del copiloto—las bolsas de aire pueden ser peligrosas, especialmente para niños con OI.

Para cuando el niño ya pueda sentarse, *Snug Seat* fabrica una silla de auto excelente para niños con OI. La silla es ajustable para acomodar al niño cuando lleve puesto un vendaje en espica (un vendaje que llega hasta arriba de la cadera del niño).

Al igual que con la silla de automóvil, necesitará un carruaje que se recline considerablemente y que sea suficientemente ancho para acomodar los inmovilizadores. *Fisher Price* fabrica un carruaje de tres ruedas que muchos padres han usado exitosamente. Los carruajes de sombrilla o tipo honda no son apropiados debido a que carecen de soporte para las piernas y proveen una mala posición para la columna vertebral y la cabeza.

Manipulación

La mejor orientación al manipular a un niño con OI es usar el sentido común. Recuerde que los huesos son muy frágiles y pueden romperse con poca o ninguna presión. Sea especialmente cuidadoso con los huesos largos del cuerpo, por ej., los brazos, piernas y costillas. No debe levantar a su bebé por debajo de las axilas o halarlo de sus brazos o piernas. Al cambiarle pañales, levante al bebé de los glúteos y no de los tobillos, como se hace por costumbre. Separe sus dedos lo más posible, y ponga su mano debajo de los glúteos, con su antebrazo bajo las piernas del bebé para evitar que cuelguen. Para levantar al bebé y recostarlo en su hombro, o cargar al bebé, use la misma técnica, pero con una mano detrás de la cabeza y la otra detrás de los glúteos, de nuevo con los dedos lo más separados posible. Al levantar o mover a su hijo, tenga cuidado de que los dedos pequeños de las manos o pies no queden atrapados en la ropa que usted lleva puesta, como en camisas o blusas con botones al frente. Muchos padres encuentran útil insertar un pedazo de ahulado de espuma en forma de cartón de huevo o un pedazo grueso de espuma dentro de una funda de almohada y usar esto para transportar al bebé. Algunos padres usan una almohada. Este tipo de soporte puede también ser usado como base al sostener al bebé.

Por lo general es mejor evitar al máximo levantar o mover a un niño con una fractura dolorosa. Cuando la lesión haya sanado algún tanto, la fractura será menos dolorosa y será más fácil mover a su hijo. Desafortunadamente, dejar a su hijo en una posición durante un periodo largo de tiempo puede causar irritaciones y salpullidos en la piel. El poner al niño en diferentes posiciones no sólo previene estos problemas, sino que ayuda a que el niño desarrolle diferentes grupos de músculos, lo cual es importante para movilidad posterior. Algunos padres han descubierto que el siguiente método para cambiar de posición a un bebé de su estómago a su espalda, o al revés, es muy útil cuando los métodos convencionales causan incomodidad:

Este procedimiento se logra mejor con dos personas. Coloque al bebé sobre la espalda en una almohada o pedazo de esponja forrado. Voltee la cabeza del bebé hacia un lado. Luego coloque una segunda almohada o pedazo de esponja sobre el bebé, formando un emparedado con el niño. Con una persona en la cabeza del bebé y la otra persona en los pies, cada persona coloca una mano debajo de la almohada de abajo y la otra mano sobre la almohada de encima y, a la cuenta de tres, le dan vuelta al niño para ponerlo sobre su estómago. Asegúrese de que los dos participantes acuerden de antemano hacia qué dirección van a voltear al bebé. Este método, aunque es un poco raro, provee una manera de cambiar al bebé de posición sin causar molestias innecesarias.

Al levantar a su hijo, recuerde usar buenas mecánicas de cuerpo para evitar lesionarse la espalda. Siempre coloque al niño lo más cerca posible de usted antes de comenzar a levantarlo. Doble sus rodilla levemente y levante con las piernas en lugar de usar la espalda.

No tenga miedo de mostrar afección hacia su hijo arrullándolo, meciéndolo, tocándolo y hablándole. Es necesaria la estimulación frecuente para lograr un buen desarrollo emocional y social.

Ropa

Los niños con OI son frecuentemente afectados por las temperaturas calientes y a menudo sufren de sudor excesivo. La ropa más cómoda parece ser la ropa liviana de algodón. Busque ropa con botones o broches al frente y en la entrepierna. Muchos padres crean su propia “ropa interior especial para uso con inmobilizadores” colocando broches o Velcro en la entrepierna de la ropa interior de sus hijos para simplificar la ida al baño.

Ya que los niños con OI por lo general no dejan su ropa tan rápidamente como otros niños, muchos padres sienten que invertir en estilos actuales y a la moda ayuda a incrementar el autoestima de los niños. Ya suficientemente difícil es para un niño con OI tener una imagen de sí mismo positiva como para todavía tener que preocuparse de su ropa.

Baño

Como con la mayoría de bebés, la hora del baño puede ser una de las actividades favoritas del niño. Antes de que su hijo pueda sentarse sin ayuda, probablemente encontrará de utilidad comparar una esponja moldeada de baño para ponerla al fondo de la bañera. Una variedad popular es la que tiene recortada la silueta del bebé. Cuando sea factible sentarse, existe una

herramienta útil llamada “aro de seguridad para el baño”, el cual consiste en un anillo circular con copas de succión que se adhieren al fondo de la bañera.

Es posible bañar a un bebé que lleva puesto un cabestrillo debido a un brazo fracturado. Simplemente deje puesto el cabestrillo durante el baño, y reemplácelo por un cabestrillo seco después de sacar al bebé de la bañera.

Los bebés que lleven puesto un inmovilizador de yeso deben tomar baños de esponja. Sea muy cuidadoso de no humedecer el yeso. El lavado de cabello se logra más fácilmente colocando al bebé sobre el mueble contiguo al lavamanos y sosteniendo la cabeza del bebé en el lavamanos. Puede entonces rociar o verter agua para lavar el cabello.

Reconocimiento de fracturas

El tratar con fracturas será muy difícil para usted. Nada será más duro para el corazón de un padre que presenciar repetidamente el dolor que siente su hijo a causa de un hueso fracturado. Trate de permanecer calmado y consolar a su hijo lo mejor que pueda.

¿Cómo saber cuando un bebé con OI tiene una fractura? En la mayoría de los casos, su hijo llorará repentina y fuertemente. Algunas veces puede que inclusive llegue a oír cuando el hueso se quiebre. Si sospecha de una fractura, primero intente calmar a su hijo. Cuando haya cesado el llanto, muy despacio y cuidadosamente pruebe tocar suavemente o levantar ligeramente cada extremidad. Por lo general se puede localizar la fractura con bastante exactitud. Al más leve movimiento o levantamiento del hueso fracturado, su niño se quejará o llorará. Esto lo ayudará a determinar en dónde está la fractura. Sea especialmente cuidadoso al mover a su hijo tratando de inmovilizar este hueso hasta donde le sea posible.

Existen diferentes tipos de fracturas; algunas son extremadamente dolorosas, mientras otras son más tolerables. Con las fracturas de brazo, muchos niños sostienen el brazo lastimado contra sus cuerpos en un empeño por entablillarlo ellos mismos. Con algunas fracturas, puede notar hinchazón o moretones, o sentir caliente la piel alrededor del área.

Qué hacer cuando suceden fracturas

Primero, no se culpe a sí mismo, a su cónyuge o a quien haya estado con su hijo cuando sucedió la fractura. Entre antes pueda aceptar las fracturas como parte de la constitución física de su hijo, y no como la crisis más grande del mundo, mejor estarán todos. Las fracturas ocurrirán sin importar qué tan cuidadoso sea. A menudo, se impresionará de que un hueso no se haya roto cuando pensó que era inevitable una fractura. Cualquier adulto que haya pasado toda su vida con OI le dirá que es mucho mejor vivir la vida con intensidad, tomar unos cuantos riesgos, y posiblemente sufrir algunas fracturas, que existir

en un mundo acolchado tratando de evitar huesos rotos.

Al principio, usted querrá llevar a su bebé con el cirujano ortopedista siempre que ocurra una fractura. A medida que se familiarice más con la condición de su hijo, el médico le recomendará que cuide de la fractura en casa.

Para aliviar la molestia inicial después de que se fractura un hueso, puede administrar medicina contra el dolor según lo prescrito por su médico. Luego, transporte cuidadosamente a su hijo al doctor. Si resulta muy molesto el movimiento para su bebé, considere hacer una camilla de plywood con esponja o una almohada. Conduzca despacio para evitar baches y vibración.

Las fracturas por lo general son tratadas aplicando un inmovilizador. Muchos doctores eligen poner inmovilizador sólo en fracturas que están causando mucha molestia para el niño o que necesitan la inmovilización que provee esto para asegurar una curación adecuada. Existe preocupación respecto con la aplicación de un inmovilizador ya que esto produce disminución en la movilidad y aumenta la probabilidad de osteoporosis (o incrementa la debilidad de los huesos). Esto puede causar aún más fracturas y hacer que el hueso se vuelva más frágil. Por esta razón, muchos médicos limitan lo más posible el uso del inmovilizador en niños con OI. A menudo, entablillan y envuelven el área con un vendaje elástico.

El tipo de inmovilizador más frecuentemente aplicado en las piernas se llama vendaje de cadera en espica. El mismo se aplica alrededor de la cintura y en una o ambas piernas, dejando el área de la entrepierna expuesta. Debido a que este tipo de vendaje hace que sea muy incómodo el cambio de pañal o la ida al baño, algunos padres eligen deslizar suavemente un paño delgado y absorbente de hospital bajo el niño y removerlo cuando se ensucia.

Los brazos se inmovilizan con menos frecuencia que las piernas en niños pequeños, ya que el peso del inmovilizador causa dificultad y el hueso cerca de la axila recibe demasiada tensión debido al movimiento y peso del inmovilizador. A menudo, el doctor simplemente aplicará un cabestrillo a un brazo fracturado, vendándolo firmemente contra el cuerpo para soporte. Cuando este tipo de cabestrillo es usado, observe si hay cambios de color que puedan indicar problemas de circulación.

Si decide que desea observar a su hijo antes de ir al doctor, o si tiene que recorrer una distancia larga para obtener asistencia médica, usted mismo puede entablillar un hueso fracturado de la siguiente manera:

Fémur (hueso del muslo): Hay dos métodos que los padres han encontrado efectivos:

1. Una pierna rota puede a menudo ser protegida (especialmente para dormir) colocando una toalla de manos pequeña doblada entre las piernas del niño y envolviendo ambas piernas juntas con un vendaje

elástico Ace. La toalla evitará excoriación y dará cierta rigidez a las piernas.

2. Corte un pedazo ovalado de cartón que tenga de 4 a 5 pulgadas de ancho y que tenga el largo del muslo del niño, de la cadera a la rodilla (o de la cadera al tobillo). Dóblelo para que se curve alrededor de la pierna, ahuecándolo para sostener el hueso como un inmovilizador. Acolche el cartón con una tela suave o una colcha. Envuelva una venda elástica Ace alrededor del sujetador de cartón. Esto se logra más fácilmente entre dos personas, una para colocar la venda y la otra para sostener la pierna. Al poner el vendaje Ace, enrolle el vendaje sin estirarlo para dejar espacio por si llegara a haber hinchazón. Deje los dedos de los pies expuestos y observe con frecuencia por si hubiera cambios de color que indiquen falta de circulación. También esté pendiente de hinchazón y cambios de color en la extremidad entablillada. Un color rosado profundo o rojo indica que el entablillado está demasiado apretado y es necesario hacer un ajuste.

Húmero (hueso del brazo): Apoye el brazo contra el cuerpo tan firmemente como le sea posible, limitando el movimiento lo más posible. Para obtener un cabestrillo temporal efectivo, use una camisa de manga larga y simplemente sujete con ganchos la manga al cuerpo de la camisa, por encima y debajo de la muñeca y a la altura del codo.

Radio y cúbito (antebrazo): Acolche una revista con una toalla pequeña, envuélvala alrededor del brazo, y asegúrela con un vendaje Ace.

Cuidado del inmovilizador

Generalmente los inmovilizadores se hacen de yeso o fibra de vidrio. Algunos médicos prefieren el yeso ya que es más fácil de moldear a las extremidades. La fibra de vidrio se seca más rápido y no es tan fácil de moldear, pero es más ligera de peso y menos susceptible a desmoronarse con la humedad. Algunas precauciones generales incluyen las siguientes:

1. Siga las indicaciones de su doctor cuidadosamente en relación con las actividades físicas.
2. Mueva los dedos de las manos y los pies con frecuencia para reducir la hinchazón y evitar rigidez en las articulaciones.
3. Nunca moje el yeso.
4. Mantenga alejados del interior del yeso suciedad, arena, polvos y lociones, y no le saque el relleno acolchado al yeso.
5. No use objetos para rascarse debajo del yeso. Puede ocasionar serio daño a la piel, y los objetos que pierda en el interior del yeso pueden

- ocasionar llagas por presión, abrasiones e incluso infecciones.
6. No rompa los extremos ásperos del yeso ni corte el yeso. Póngase en contacto con el doctor para que le repare las orillas ásperas.
 7. Nunca intente quitar el yeso usted mismo. Su médico tiene equipo especial para remover el yeso.

El problema más difícil que enfrentan los padres de niños pequeños con inmovilizadores en las piernas es la filtración de orina dentro del inmovilizador. No sólo la humedad ocasiona que se desmorone el yeso, sino que el olor es insoportable. ¡No importa qué tanto lo intente, evitar que el yeso retenga un olor es muy difícil, y toda su familia estará ansiosa de que llegue el momento de quitar el yeso! A continuación hay una lista de ideas que otros padres han encontrado útiles:

- Pueden ponerse pañales desechables doblados en las orillas del frente y de atrás, metidos aproximadamente una pulgada dentro del extremo interior del yeso.
- Puede meterse envoltura plástica alrededor de las orillas del yeso en el área púbica.
- Asegúrese de cambiar el pañal más a menudo de lo que normalmente lo haría.
- Si el niño duerme sobre su estómago y no se puede dar vuelta debido al yeso, el dejarle expuestas las nalgas por períodos breves de tiempo permite que la parte trasera del yeso se seque.

Recuerde que a medida que crezca su bebé, el manejo de la vejiga y la evacuación se convertirán en una rutina mucho más sencilla.

Rayos X

Para la mayoría de personas con OI, los rayos X se convierten en un medio frecuente y necesario de asistencia para el diagnóstico y tratamiento. Existen determinados peligros de salud asociados con la exposición a rayos X, y se cree que estos peligros tienen una relación directa con la cantidad de radiación recibida.

Mantenga un registro preciso de los rayos X de su hijo. Anote el tipo, propósito, fecha, médico o dentista, y clínica u hospital en donde fueron tomadas las radiografías. Discuta sus inquietudes con su médico y técnico de rayos X. Considere usar cualquier radiografía tomada con anterioridad, e intente evitar nuevas tomas siempre que sea posible. Algunas veces los médicos pueden utilizar una radiografía no tan clara en lugar de tomar una nueva.

A menudo, los padres necesitan insistir para que los dejen ayudar en la

sala de rayos X. Usted sabe mejor que nadie cómo manejar a su hijo. Algunos técnicos no comprenden completamente la OI, y puede que sea necesario que usted diplomáticamente los instruya. Siempre pida un delantal de plomo para usted y un protector de plomo para los órganos reproductores de su hijo.

Dientes

Como el 50 por ciento de los pacientes con OI tienen los dientes azulados o cafés “opalescentes” o lechosos de apariencia. Los dientes de leche salen con este color—el color no se desarrolla después de salir. La diferencia de color puede ser notada por los padres desde el principio y por lo general es obvia. Las anomalías dentales no pueden ser prevenidas y la limpieza no cambiará la decoloración. La cantidad de caries puede incrementar si los dientes se desgastan debido a la insuficiencia de esmalte. El otro 50 por ciento de pacientes con OI tienen dientes de color normal.

Debido a que el primer diente de leche sale como a los seis meses de edad, usted podrá saber desde ese momento si el resto de la dentadura será afectada; es decir, si los primeros dientes de leche son blancos, entonces el resto de los dientes será blanco y no habrá necesidad de preocuparse de nada, excepto del cuidado dental rutinario.

Si por otro lado, los primeros dientes son azulados o cafés, los demás dientes del bebé, así como algunos o todos los dientes permanentes, tendrán también decoloraciones. Las anomalías dentales varían grandemente en individuos con OI, y parece no haber correlación entre la gravedad del problema de los huesos y la gravedad o incluso la presencia de decoloración en los dientes.

¿Qué hacer? Primero, si su hijo es diagnosticado con OI al momento de nacer, debe ver a un dentista tan pronto como aparezca el primer diente. Si los dientes están manchados, pueden desgastarse muy rápidamente; de hecho, pueden desgastarse inclusive antes de haber salido completamente. Sin embargo, menos de la mitad de individuos con dientes decolorados tienen problemas graves de desgaste. Uno de los métodos principales de tratamiento ha sido colocar coronas sobre los dientes para prevenir el desgaste.

Independencia

Por lo general, los padres se afanan durante los años de formación de sus hijos en enseñarles principios y aptitudes que les permitan ser autosuficientes y productivos en sus vidas, lo más independientemente posible de la influencia de los padres. Para el padre de un hijo con osteogénesis imperfecta, esto puede ser un desafío. A la vez que los padres se dan cuenta de lo valioso que es enseñar a sus hijos a ser independientes, también tienden a proteger a su hijo con OI queriéndolo tener cerca de ellos. La clave es encontrar el equilibrio correcto.

Muchos niños con OI que experimentan mucho dolor durante sus

primeros años se vuelven temerosos de los movimientos repentinos, o de ser tocados (especialmente por extraños), o de situaciones que no les son familiares. El miedo puede ser vencido por la confianza cuando un padre le provee todas las experiencias positivas posibles a su hijo en estas situaciones. Enseñe a su hijo a que puede confiar en los demás para que lo carguen o lo toquen.

No podemos terminar de decirle lo importante que es permitir que otros cuiden de su hijo mientras usted sale por períodos limitados de tiempo. No sólo esto le provee un tiempo tan necesario para estar “solo” a usted como padre, sino le enseña a su hijo que puede funcionar independientemente sin usted. Es necesario que le enseñe independencia a su hijo y usted, a cambio, debe dejarlo ir.

Cuando le dé instrucciones a su niñera sobre los cuidados de su hijo, recuerde darle seguridad repetidamente. Asegúrese de mencionar que las fracturas pueden suceder sin importar qué tan cuidadoso sea uno, y que no la culpará por ello, de la misma manera que no puede culparse a usted mismo. Siempre deje un número telefónico en donde puedan localizarlo, y explíquele bien los procedimientos sobre cómo manejar al niño y qué hacer en caso de emergencia. Algunos padres invierten en un localizador electrónico (o beeper) para tener la seguridad de que podrán ser fácilmente localizados en cualquier momento.

Herramientas para la movilidad

Una de las mejores maneras para que un niño logre independencia y seguridad es mediante el incremento de movilidad. Existen muchas herramientas disponibles para ayudar a los niños a lograr máxima movilidad. Las herramientas que escoja dependerán de la gravedad de la condición, fuerza muscular y habilidades de motricidad gruesa del niño, así como las recomendaciones de su médico, fisioterapeuta y/o terapeuta ocupacional.

Patinetas: Una patineta consiste de una tabla de madera acolchada o de plástico con cuatro ruedas en la parte inferior. El niño se recuesta sobre su estómago y usa las manos y rodillas para impulsarse por el piso.

Juguetes de montar: Existen muchos juguetes de montar poco costosos en el mercado. *Fisher Price* hace un número de pequeños triciclos que pueden adaptarse fácilmente con cinturones de seguridad, bloques de madera en los pedales para piernas cortas y respaldos para estabilidad del tronco. Asegúrese de elegir un triciclo que no se vuelque con facilidad.

Sillas de ruedas: Hay una variedad de excelentes sillas de ruedas disponibles para niños. Consulte en la tienda de suministros de su hospital o a su terapeuta en relación con las necesidades específicas de su hijo. Asegúrese de considerar el ancho del asiento y busque la silla de ruedas más liviana disponible que satisfaga las necesidades de su hijo. Hay una variedad de

atractivas sillas de ruedas eléctricas en el mercado hoy. Naturalmente, son mucho más caras que un silla de ruedas estándar y son más difíciles de manejar. Sin embargo, algunos creen que los beneficios de poner el vasto mundo a disponibilidad del niño mediante una silla de ruedas eléctrica exceden la pérdida de tonicidad muscular y desarrollo que el niño puede alcanzar al empujar una silla de ruedas manual.

Terapia física

Se ha descubierto que la inmovilización de niños con OI ya sea después de una fractura o por temor a provocar nuevas fracturas ocasiona osteoporosis adicional (o fragilidad incrementada en los huesos) y pérdida de masa muscular debido al desuso. Esto también lleva a más fracturas. La laxitud (flojedad) de las articulaciones asociada con la OI hace que las articulaciones grandes sean inestables y esto se agrega al peligro de incurrir en fracturas. Por lo tanto, resulta muy recomendable que se le brinde una colocación cuidadosa y alguna forma de fortalecimiento muscular lo antes posible. Nunca intente limitar el movimiento espontáneo de su hijo, ya que cualquier actividad ayudará al fortalecimiento de los músculos y los huesos.

Tan pronto como la condición médica de su hijo lo permita, puede fomentar una diversidad completa de ejercicios, incluyendo nadar y sostener peso. El ejercicio puede variar desde patear y salpicar en la tina de baño hasta un programa completo de ejercicios desarrollado por un fisioterapeuta. El sostenimiento de peso puede comenzar con sentadillas, levantamiento de cabeza y sostenimiento parcial de peso en los brazos, y avanzar a pararse y caminar. Nadar es un ejercicio seguro para los niños con OI y debe fomentarse lo antes posible.

Sujetadores

Cuando piense que su hijo está listo para pararse, puede considerar sujetadores livianos, tipo contención para él o ella. Los sujetadores inicialmente se usan con un andador o tabla para pararse. Estos aparatos sostienen al niño que usa los sujetadores en posición recta y vertical. La esperanza es que al estar parado el niño sus frágiles huesos se fortalezcan y, posiblemente, sus huesos largos crezcan, dándole a estos niños de estatura extremadamente baja un poco más altura.

Caminar

Ver caminar a su hijo es una meta para muchos padres de hijos con OI. Debido a los distintos grados de gravedad de la OI, es muy difícil predecir lo que le espera a su hijo. Hay muchas personas con OI que son capaces de caminar

independientemente distancias largas, y otras que son capaces de subir y bajar de sus sillas de ruedas y caminar con un poco más de limitaciones. Existen otras que, incluso después de años de pasar por sujetadores, cirugía y fisioterapia, no son capaces de caminar.

Ya que no es posible predecir el futuro, es necesario que usted proceda pensando que su hijo sí logrará caminar. Sin embargo, es importante que esté anuente a aceptar lo que puede o no lograr su hijo. Tenga fe en su hijo, permítale tomar los riesgos necesarios para lograr toda la movilidad independiente que sea posible, y ámelo sin importar lo que el/ella puedan lograr.

Tratamiento

A la fecha, el único tratamiento para la OI es un manejo médico y ortopédico adecuado de los síntomas. No existe cura conocida, y ningún régimen de terapia con vitaminas o medicamentos ha sido consistentemente satisfactorio. Las investigaciones continúan progresando en estas materias.

El medio más común de manejar la deformidad severa causada por fracturas recurrentes en los huesos largos es un procedimiento llamado “fragmentación, realineación y fijación intramedular de barra”, o “colocación de barra”. En breve, este procedimiento consiste en enderezar el hueso e insertar una barra de acero a lo largo del hueso. Esto se hace más comúnmente en las piernas y los brazos según sea necesario. La colocación de la barra no sólo corrige el arco (curvatura) del hueso, sino agrega un soporte interno que ayuda a prevenir más fracturas. La edad del niño en la cual se realiza esta operación depende principalmente del tamaño de los huesos, pero es realizada frecuentemente en niños hasta de dos o tres años de edad. Al considerar esta opción para su hijo, asegúrese de discutir con su cirujano ortopédico los pros y los contras de las barras telescópicas y no telescópicas. También, recuerde que este es un tratamiento que debe ser repetido a medida que el niño crece y las barras le quedan pequeñas.

Escuela y Servicios de Educación Especial

Los niños que padecen de OI con frecuencia califican para educación especial. Estos programas de instrucción especialmente diseñados, los cuales son gratuitos para los padres, están diseñados para satisfacer las necesidades únicas de su hijo y cubre a niños desde el nacimiento hasta los 21 años de edad. Si su niño califica, puede recibir terapia física y ocupacional para su hijo en casa. Póngase en contacto con la escuela pública cercana o departamento de salud para mas informacion o hacer arreglos para que su hijo sea evaluado. (ver la sección de Recursos al final de esta publicacion para información adicional).

El caso para inclusion temprana en clases regulares parece ser duro. Como adultos, la mayoría de estos niños trabajarán en el mundo de los

inhabilitados y como niños, necesitan asociarse con todo tipo de niños. Vea el video y panfleto por la Fundación de OI “Plan Para el Éxito” para mas informacion sobre inclusion.

La mayoría de padres siente que debido a la exposición limitada que su hijo tiene durante sus años preescolares, resulta muy beneficioso ponerlo en un grupo de juego o una escuela preescolar de medio tiempo. Algunas escuelas piden voluntarios para ayudar con la protección, idas al baño y movilidad durante este tiempo. Es ideal que esta función la realice alguien más y no los padres. Los padres deben observar y evaluar las escuelas preescolares que hay en su área, y seleccionar una en donde la estructura física y actitudes del personal estén en armonía con las necesidades del niño.

Cuando llegue la hora de colocarlo en una escuela regular, intente que su hijo realice todas las actividades lo más normalmente posible. Algunas veces esto involucra una negociación considerable con su distrito de escuelas, pero los esfuerzos serán recompensados conforme vea a su niño retoñar.

Conclusión

Al principio, puede resultar abrumador pensar en los problemas que enfrentará como padre de un niño con una discapacidad. Planee tomar un día a la vez. Acostúmbrese a su nuevo bebé. El o ella lo aman y desean amor a cambio. Mézalo, cárguelo y cántele. Piense en su hijo como en un individuo recién llegado que retoñará y crecerá, a deleite suyo como padre. El ser padre de un niño con una discapacidad como la OI puede ser remunerador y regocijador en maneras que un padre nuevo nunca esperaría.

Recuerde que usted no está solo. Muchos otros padres han pasado por situaciones similares a la que usted está enfrentando ahora. Lo ayudará hablar con alguien que comprende. Póngase en contacto con la Fundación de Osteogénesis Imperfecta llamando al (800) 981-2663 o vía nuestro lugar en web www.oif.org. Patrocinamos un programa de contactos entre padres en todo el país mediante el cual es probable que pueda ponerse en contacto con otros padres en su área que han pasado por lo mismo.

Literatura Adicional

- Brazelton, B. (1981). *On becoming a family: The growth of attachment*. Nueva York: Delacorte Press.
- Buscaglia, L. (1983). *The disabled and their parents: A counseling challenge*. Nueva York: Holt, Rinehart, and Winston
- Featherstone, H. (1981). *A difference in the family: Living with a disabled child*. Nueva York: Penguin Books.
- Finston, P. (1990). *Parenting plus: Raising children with special health needs*. Nueva York: E.P. Dutton.
- Simons, R. (1987). *After the tears: Parents talk about raising a child with a disability*. San Diego: Harcourt.
- Sullivan T. (1995). *Special parent, special child: Parents of children with disabilities share their trials, triumphs, and hard-won wisdom*. Nueva York: Putnam.

Recursos

Alliance of Genetic Support Groups

4301 Connecticut Ave. NW, Suite 404
Washington, DC 20008
(800) 336-GENE, (202) 966-5557
www.geneticalliance.org

Association for the Care of Children's Health (ACCH)

1900 Mantua Road
Mount Royal, NJ 08061
(609) 224-1742
www.acch.org

Center for Children with Chronic Illness and Disability

Division of General Pediatrics and Adolescent Health
University of Minnesota
Box 721, 420 Delaware St.
Minneapolis, MN 55455
(612) 626-4032, (612) 624-3939
www.peds.umn.edu/centers

Clearinghouse on Disability Information

Office of Special Education and Rehabilitative Services
Switzer Bldg., Room 3132

330 C Street, SW
Washington, DC 20202-2524

National Easter Seal Society
230 West Monroe Street, Suite 800
Chicago, IL 60606
(312) 726-6200, (800) 221-6827
www.seals.com

National Information Center for Children and Youth with Disabilities
P.O. Box 1492
Washington, DC 20013
(800) 999-5599, (202) 884-8200
E-mail: NICHCY@aed.org
www.nichcy.org

National Maternal and Child Health Clearinghouse
2070 Chain Bridge Road, Suite 450
Vienna, VA 22182
(703) 356-1964, E-mail: nmchc@circsol.com
www.circsol.com/mch

Recursos Adicionales de la Fundación OI

La Fundación de Osteogénesis Imperfecta cuenta con un número de hojas de datos, vídeos y libros los cuales proveen información adicional para las personas con OI, sus familias y sus proveedores de cuidados médicos. Llame a la Fundación al (800) 981-2663 o (301) 947-0083 o visítenos en la “internet” al **www.oif.org** para obtener una lista completa de recursos. Mucha de la información sobre los recursos que provee la fundación se pueden conseguir u ordenar a través de la “internet.”

Los siguientes productos pueden ser de interés particular, ya que cubren más detalladamente muchos de los temas en el presente panfleto.

Usted no está solo es una cinta de vídeo diseñada para acompañar este panfleto. Se concentra en las dificultades emocionales que se presentan cuando un niño es diagnosticado con OI, y ofrece soluciones prácticas para el cuidado de lactantes y niños pequeños con OI Tipo II o más grave Tipo III, así como formas más moderadas de OI. **Precio: \$5 más gastos de envío y manejo.**

Plan para el Exito es una cinta de vídeo para padres y educadores que provee información acerca de la integración completa de niños con OI en clases y otras actividades escolares. Viene acompañada de un folleto que contiene información detallada sobre las leyes aplicables, educación física adaptada, cómo ayudar a los compañeros a comprender la OI y más. **Precio: \$5 más gastos de envío y manejo.**

Creciendo con OI se compone de dos libros que va dirigido hacia las necesidades especiales de los niños con OI, sus padres, hermanos, y amistades. “Familias y Los Que Ofrecen El Cuidado” esta escrito especialmente para los padres de infantes y niños con OI y ofrece pasión, convicción, y esperanza desde otros que han vivido con OI por su propia experiencia. El segundo libro “El Guía para Niños” se concentra con los mismos temas de la versión adulta, pero esta escrita especialmente para lectores de la escuela elemental. **Precio: \$15 por el set, o \$10 cada uno, mas gastos de envío y manejo.**

La Fundación cuenta con una serie de **hojas de datos** sobre una variedad de tópicos. Visite el lugar en web de la Fundación www.oif.org, o llame al (800) 981-2663 para obtener un listado completo de los temas de las hojas de datos. **Precio: GRATIS.**



Osteogenesis Imperfecta Foundation
804 W. Diamond Avenue
Suite 210
Gaithersburg, MD 20878