

OSTEOGENÈSE IMPARFAITE

1/2-6000

(AD) Mutation col I $\rightarrow$ an-qual/quant col I.

(DIAGN) Biopsie peau ou Gèle Blanche

(CLASSIF) SILENCE - GLORIEUX $I \rightarrow VII$
 $\rightarrow I \rightarrow V$ (AD) VI-VII (AR)

1. Diagn Anténatal (II = sévère)

2° T : RCIU, Hydramnios

- 2V céph : hydro, macro, trop large
- 2V thorax : pt, étroit, # (côte moniliforme)
- 2V mbr : racc⁺, déformés, #

2. Clinique

② Musc Sq - dérivation rachis (Scoliose, cyphose, lordose)

- Pectus

- Neuro : impression^{*} Basilaire, myélopathie

- Rachis trunc $\rightarrow$ (bon veur)

- # (nombreux^{long}, décalé unilat N!)

- # Arnold (ITA, olivaire)

- déform os long $\rightarrow$ Isostoliques

- d⁺ ostéosticulaire.

- Faiblesse musc (ou myopathie néon.)

⑥ Autres

- ecchymose, cicat atrophique

- Sclère bleue, dents ovales

- Syndrôme mixte

- CV : insuff Valv, direction.

* os trop
man !

Radio logie

dark Usdon

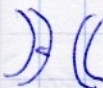
- CRANE • route mune, os normiens*, macroceph. deform en CRINION
- Impression Basil (Chombrum P)



- THORAX: # pluri, côtes graciles, 4 humerus manub. cyphoscoliose
- ABDO • " , type ischmipue, coxa vara
- Protrusion Acetabulair



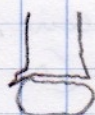
- MEMBRES • Amniotica corticali, deform, #
- Hypertrophie
- Col hypertrophique (DD ostéome)
- Ossif membr intérieurs p^o de l'pect
- Bandes denses métap
- Métap en POR CORN



DD Silverman*, Achondro, dysplasie

TRT Bi @ mate + prevention

* chercher # en corn
métap



- # por côte
- Remon Fondal cell
- HSD chronique