

Αξιολόγηση αιμορραγικών διαταραχών σε περιπτώσεις ύποπτες για κακοποίηση παιδιού

Επιμέλεια: Ανδρομάχη Παπαγιάννη, Νικόλαος Γομπάκης

Evaluation for Bleeding Disorders in Suspected Child Abuse

Anderst J, Carpenter S, Abshire T and the Section on Hematology/Oncology and Committee on Child Abuse and Neglect
Δημοσίευση: *Pediatrics* 2013;131(4):1314 – 1322

Η αιμορραγική διάθεση στα παιδιά μπορεί να παρουσιαστεί με εικόνα ανάλογη της κακοποίησης, χωρίς ωστόσο να απαιτείται σε κάθε παιδί με εκχυμώσεις/αιμορραγίες εκτεταμένος έλεγχος του αιμοστατικού μηχανισμού.

Για το λόγο αυτό, ο Τομέας Αιματολογίας/Ογκολογίας της Αμερικανικής Παιδιατρικής Εταιρείας και η Επιτροπή για την Κακοποίηση και Παραμέληση του Παιδιού δημοσίευσαν από κοινού τον Απρίλιο του 2013, μία πρακτική προσέγγιση (technical report) για να βοηθήσουν παιδίατρος και κλινικούς ιατρούς άλλων ειδικοτήτων που αντιμετωπίζουν τέτοιες καταστάσεις.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Όταν ένα παιδί εμφανίζει εκχυμώσεις ή αιμορραγίες που κινούν την υποψία κακοποίησης (συνήθως δερματικές αιμορραγικές εκδηλώσεις ή ενδοκρανιακή αιμορραγία) χρειάζεται προσοχή, ώστε να αποκλειστούν προηγουμένως άλλες αιτίες άσχετες με την κακοποίηση.

Η λανθασμένη απόδοση των παραπάνω εκδηλώσεων σε παιδική κακοποίηση μπορεί να οδηγήσει στην απομάκρυνση του παιδιού από το σπίτι του και/ή στην καταδίκη ενός αθώου ανθρώπου. Αντίθετα, η εσφαλμένη απόδοση των κλινικών σημείων μιας πραγματικής κακοποίησης σε τυχαίο τραυματισμό ή σε κάποια πάθηση, εκθέτει το παιδί σε μελλοντικό κίνδυνο νέας κακοποίησης και πιθανού θανάτου. Επιπλέον, ο έλεγχος αιμορ-

ραγικής διάθεσης για την αιτία των ευρημάτων πρέπει να γίνεται λαμβάνοντας υπόψη ότι η παρουσία αιμορραγικής διαταραχής δεν αποκλείει την κακοποίηση, αλλά και το ιστορικό τραύματος (τυχαίου ή εσκεμμένου) δεν αποκλείει την παρουσία αιμορραγικής διαταραχής. Ο προτεινόμενος αλγόριθμος διερεύνησης αιμορραγικής διαταραχής επί υποψίας παιδικής κακοποίησης φαίνεται στο Σχήμα 1.

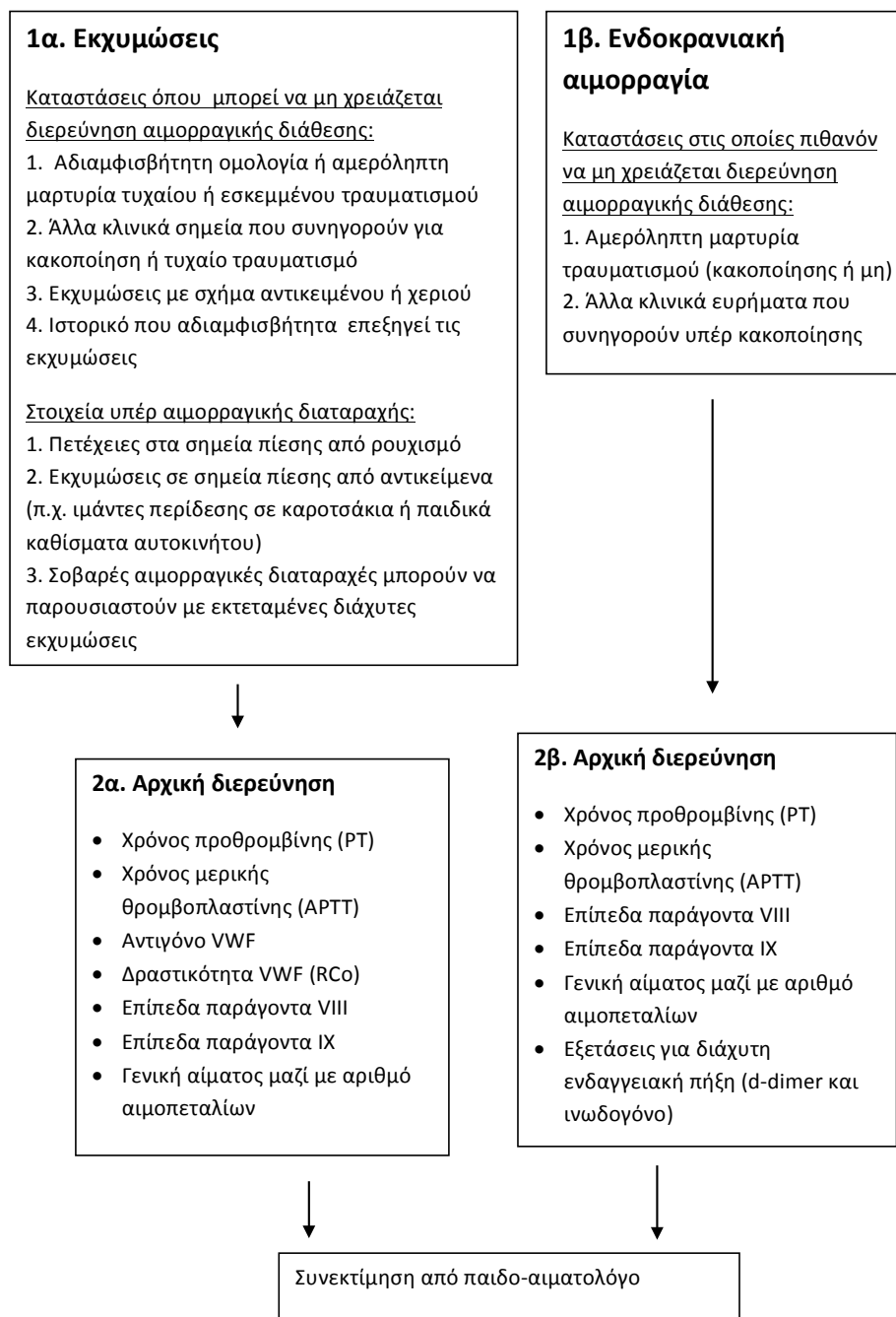
Α. ΑΝΑΓΚΑΙΟΤΗΤΑ ΓΙΑ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΗ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΩΝ ΔΙΑΤΑΡΑΧΩΝ ΠΑΙΔΙΩΝ ΜΕ ΕΚΧΥΜΩΣΕΙΣ/ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΕΣ ΠΟΥ ΕΙΝΑΙ ΥΠΟΠΤΕΣ ΓΙΑ ΚΑΚΟΠΟΙΗΣΗ

1. Καθοριστικοί παράγοντες για τη διενέργεια εργαστηριακής διερεύνησης:

Η ηλικία, η ψυχοκινητική ανάπτυξη του παιδιού, το ιστορικό τραυματισμού, η εντόπιση και το σχήμα/μοτίβο (pattern) των εκχυμώσεων, όπως και τα ευρήματα του απεικονιστικού ελέγχου του νευρικού συστήματος (σε περίπτωση ενδοκρανιακής αιμορραγίας).

2. Στοιχεία που συνηγορούν υπέρ αιμορραγικής διαταραχής:

Σημαντική αιμορραγία μετά από περιτομή ή χειρουργείο, ιστορικό επίσταξης ή αιμορραγίας ομφαλικού κολοβώματος, ή εκτεταμένης αιμορραγίας κατόπιν οδοντιατρικών επεμβάσεων. Επίσης, το οικογενειακό ιστορικό αιμορραγικής δια-

Σχήμα 1. Αλγόριθμος διερεύνησης αιμορραγικής διάθεσης επί υποψίας κακοποίησης

ταραχής, η εθνικότητα/προέλευση από κοινωνική ομάδα με υψηλότερη συχνότητα αιμορραγικών διαταραχών (π.χ. ομάδα των Άμις). Επιπλέον, θα πρέπει να καταγράφονται η τρέχουσα φαρμακευτική αγωγή, καθώς διάφορα φάρμακα μπορεί να επηρεάσουν το αποτέλεσμα των εργαστηριακών εξετάσεων.

3. Κλινικές εκδηλώσεις

α. Εκχυμώσεις

Σε απουσία αμερόληπτης μαρτυρίας για εσκεμμένο τραυματισμό ή για εκχυμώσεις απότοκες κάποιας νοσολογικής οντότητας, οποιαδήποτε εκχύμωση σε ένα μη – περιπατητικό παιδί, θέτει υψηλή

Πίνακας 1. Υποψία κακοποίησης σε περιπατητικό παιδί βάσει των χαρακτηριστικών των εκχυμώσεων

Λιγότερο ύποπτα για κακοποίηση	Περισσότερο ύποπτα για κακοποίηση
Εντόπιση	Εντόπιση
Μέτωπο	Πρόσωπο
Κάτω από το πηγούνι	Αυτιά
Αγκώνες	Λαιμός
Κατώτερο τμήμα του άνω άκρου	Άνω τμήμα των άνω άκρων
Ισχία	Κορμός
Κνήμες	Χέρια
Ποδοκνημικές αρθρώσεις	Γεννητικά όργανα
	Γλουτοί
	Πρόσθια και έσω επιφάνεια των μηρών
	Εικόνα
	<i>Αποτύπωμα ραπίσματος ή δακτύλων</i>
	<i>Αποτύπωμα αντικειμένου</i>
	<i>Δαγκώματος</i>
	<i>Συρρεουσών εκχυμώσεων</i>
	<i>Πολλαπλών εκχυμώσεων του ίδιου σχήματος</i>
	<i>Μεγάλου συνολικά μεγέθους εκχυμώσεων</i>

υπόνοια για παιδική κακοποίηση και επιβάλλει διερεύνηση προς την κατεύθυνση αυτή. Ωστόσο, σε ένα μικρό βρέφος, οι εκχυμώσεις μπορεί να αποτελούν την πρώτη εκδήλωση μιας αιμορραγικής διαταραχής, οπότε συνιστάται ταυτόχρονα και ο σχετικός έλεγχος.

Σε περιπατητικά παιδιά, η εντόπιση και το σχήμα των εκχυμώσεων δίνουν χρήσιμες πληροφορίες όσον αφορά την πιθανότητα κακοποίησης (Πίνακας 1).

Η αναγκαιότητα για διερεύνηση της αιμορραγικής διάθεσης θα πρέπει να εστιάζεται στο ιστορικό εμφάνισης της εκχύμωσης, στη φύση και στην εντόπισή της, αλλά και στο επίπεδο σωματικής δραστηριότητας και στην ψυχοκινητική ανάπτυξη του παιδιού. Αποτρεπτικοί παράγοντες για εργαστηριακή διερεύνηση είναι: Α) ένα ιστορικό τραυματισμού που εξηγεί ικανοποιητικά την εκχύμωση (προσοχή όμως γιατί μπορεί να είναι επιτηδευμένα παραπλανητικό σε περίπτωση που ο γονέας/κηδεμόνας/συγγενής/τροφός έχει προκαλέσει ο ίδιος τη βλάβη). Β) Ιστορικό κακοποίησης ή τυχάιου τραυματισμού που δικαιολογεί την εκχύμωση από το ίδιο το παιδί ή από αμερόληπτο μάρτυρα. Γ) Εκχύμωση στο σχήμα κάποιου αντικειμένου ή αποτυπώματος χεριού (δακτυλιές).

Αντίθετα, σε μη περιπατητικά βρέφη, οι αιμορραγικές διαταραχές μπορεί να παρουσιαστούν

με εκχυμώσεις ή πετέχειες σε περιοχές χειρισμών ή πίεσης όπως π.χ. πετέχειες στις γραμμές πίεσης των ρούχων, εκχυμώσεις στις περιοχές πίεσης από αντικείμενα (π.χ. ζώνες παιδικών καθισμάτων – αυτοκινήτου), ή εκτεταμένη διάχυτη αιμορραγία, εάν το παιδί έχει σοβαρή αιμορραγική διαταραχή.

β. Ενδοκρανιακή αιμορραγία

Σε μη περιπατητικό βρέφος η ενδοκρανιακή αιμορραγία (ΕΚΑ) θέτει υψηλή υποψία παιδικής κακοποίησης. Τα μεγαλύτερα παιδιά μπορεί να παρουσιάσουν μετά από πτώση ΕΚΑ, ως ένα μικρό υποσκληρίδιο ή επισκληρίδιο αιμάτωμα αλλά οι μικρές πτώσεις συνήθως δεν οδηγούν σε σοβαρή εγκεφαλική βλάβη. Οι επιπεπλεγμένες περιπτώσεις απαιτούν τη συμβολή ειδικού παιδίατρου.

Οι αιμορραγικές διαταραχές μπορεί να προκαλέσουν ΕΚΑ σε οποιοδήποτε μέρος του εγκεφάλου, ενώ έως και 12% των παιδιών και των νεαρών ενηλίκων με αιμορραγική διαταραχή, έχουν υποστεί ΕΚΑ σε κάποια στιγμή της ζωής τους.

Όλα τα παιδιά με ΕΚΑ που θέτει υποψία κακοποίησης, χρειάζονται παράλληλο έλεγχο και για αιμορραγική διαταραχή. Αντίθετα, την πολιτική αυτή αποτρέπει, η αμερόληπτη μαρτυρία ή ο διαπιστωμένος τραυματισμός (εσκεμμένος ή μη) ή η παρουσία άλλων ευρημάτων συμβατών με κακοποίηση, όπως κατάγματα, εγκαύματα ή σπλαχνικός τραυματισμός.

γ. Άλλα αιμορραγικά συμπτώματα

Παιδιά με καταστάσεις όπως αιματέμεση, αιματοχεσία ή ρινοφαρυγγική αιμορραγία ως πρώτο σύμπτωμα θα πρέπει να αξιολογούνται εξατομικευμένα, καθώς τόσο οι αιμορραγικές διαταραχές όσο και η κακοποίηση μπορεί να προκαλέσουν τέτοια συμπτώματα.

Β. ΕΥΡΟΣ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΗΣ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗΣ ΓΙΑ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΗ ΔΙΑΤΑΡΑΧΗ

Οι αιμορραγικές διαταραχές που μπορεί να προκαλέσουν σχήματα εκχυμώσεων ή αιμορραγίας που μιμούνται την κακοποίηση, περιλαμβάνουν ανεπάρκειες παραγόντων της πήξης, διαταραχές της ινωδόλυσης, διαταραχές ινωδογόνου και αιμοπεταλίων.

α. Εξετάσεις πήξης σε περίπτωση εκχυμώσεων

Οι βασικές διαγνωστικές εξετάσεις σε έναν ασθενή που προσέρχεται με εκχυμώσεις (Σχήμα 1) διερευνούν ασθένειες με επιπολασμό >1:500000 ανθρώπους συμπεριλαμβανομένης της άνοσης θρομβοπενίας, της ανεπάρκειας παραγόντων πήξης (εκτός του FXIII) και της νόσου von Willebrand (VWD). Δεν διερευνούν εξαιρετικά σπάνιες περιπτώσεις όπως ανεπάρκεια FXIII, διαταραχές ινωδογόνου και ινωδόλυσης ή εξαιρετικά σπάνιες διαταραχές, όπως θρομβασθένεια Glanzmann ή άλλες ποιοτικές διαταραχές των αιμοπεταλίων.

Εάν τα αποτελέσματα των εξετάσεων είναι παθολογικά ή απαιτείται πιο εκτεταμένη διερεύνηση τότε είναι απαραίτητη η συμβολή του παιδο – αιματολόγου.

β. Εξετάσεις πήξης σε περίπτωση ενδοκρανιακής αιμορραγίας

Ο υπολογισμός της πιθανότητας για μία συγκεκριμένη αιμορραγική διαταραχή να προκαλέσει ΕΚΑ, βασίζεται στον επιπολασμό της εκάστοτε αιμορραγικής διαταραχής στο γενικό πληθυσμό και στη συχνότητα εμφάνισης ενδοκρανιακής αιμορραγίας σε ασθενείς με οποιαδήποτε συγκεκριμένη αιμορραγική διαταραχή.

Οι βασικές διαγνωστικές εξετάσεις σε έναν ασθενή που προσέρχεται με ΕΚΑ διερευνούν αιμορραγικές διαταραχές, στις οποίες η πιθανότητα πρόκλησης ΕΚΑ είναι >1:5.000.000 (Σχήμα 1). Περιλαμβάνουν τον εργαστηριακό έλεγχο για την ανεπάρκεια των περισσότερων παραγόντων πήξης και την ανινωδογοναιμία. Δεν περιλαμβάνουν την

εξέταση για την ανεπάρκεια του παράγοντα XIII, τη νόσο VWD, διαταραχές της ινωδόλυσης, την υποϊνωδογοναιμία και τη δυσινωδογοναιμία. Αυτές οι τελευταίες διαταραχές είτε δεν έχουν συνδεθεί με ΕΚΑ ή αποτελούν τόσο σπάνια αιτία ΕΚΑ, που δε δικαιολογούν την αναζήτησή τους σε αρχικό στάδιο. Επιπρόσθετα, οι βασικές διαγνωστικές εξετάσεις περιλαμβάνουν τη διερεύνηση για διάχυτη ενδαγγειακή πήξη (ΔΕΠ), η οποία μπορεί να προκαλέσει οποιαδήποτε αιμορραγική διαταραχή συμπεριλαμβανομένης της ΕΚΑ.

Πολλά παιδιά με ΕΚΑ ύποπτη για κακοποίηση, εφόσον επιβιώσουν, τοποθετούνται σε ασφαλές περιβάλλον μετά την έξοδό τους από το νοσοκομείο. Σε αυτές τις περιπτώσεις, η διερεύνηση αιμορραγικών διαταραχών μπορεί να γίνει αργότερα, με εξαίρεση την άνοση θρομβοπενία. Εάν έχουν χορηγηθεί παράγωγα αίματος στον ασθενή, η παραπάνω διερεύνηση πρέπει να γίνει αφού αυτά εκλείψουν από την κυκλοφορία του ασθενούς, οπότε και απαιτείται η συμβολή παιδο – αιματολόγου.

ΕΡΜΗΝΕΙΑ ΤΩΝ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΩΝ ΕΞΕΤΑΣΕΩΝ

Το aPTT μπορεί να είναι ψευδώς παρατεταμένο σε ορισμένες περιπτώσεις, όπως στην περίπτωση παρουσίας αντιπηκτικού του λύκου (λόγω επανειλημμένων λοιμώξεων, συνήθως του αναπνευστικού), ή μπορεί να είναι παρατεταμένο χωρίς να υποδεικνύει νόσο, όπως στην περίπτωση ανεπάρκειας του παράγοντα XII (άνευ κλινικής σημασίας). Επίσης, ασθενείς που υφίστανται τραυματική εγκεφαλική βλάβη εμφανίζουν, συνήθως, μία παροδική διαταραχή της πήξης, η οποία όμως δεν υποδηλώνει κάποια υποκείμενη συγγενή διαταραχή. Τέλος, οι εξετάσεις πήξης είναι πολύ ευαίσθητες στο χειρισμό των δειγμάτων αίματος και θα πρέπει να γίνονται σε εργαστήρια με μεγάλη εμπειρία σε αυτές τις εξετάσεις.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Παιδιά τα οποία παρουσιάζουν αιμορραγίες και εκχυμώσεις, οι οποίες εγείρουν την υποψία κακοποίησης, απαιτούν προσεκτική αξιολόγηση για την πιθανότητα τα αιμορραγικά συμπτώματα να οφείλονται σε κάποια διαταραχή της αιμόστασης. Καμία ομάδα διαγνωστικών εξετάσεων δεν αποκλείει κάθε πιθανή αιμορραγική διαταραχή. Εκτεταμένη εργαστηριακή διερεύνηση δεν είναι πάντα απαραίτητη. Οι εξετάσεις που θα διενεργηθούν θα

πρέπει να επιλέγονται με βάση τον επιπολασμό της κάθε πάθησης, το ατομικό και οικογενειακό ιστορικό του ασθενούς, την ευχέρεια να γίνουν, τον όγκο του αίματος που απαιτείται και στην περίπτωση της ΕΚΑ, την πιθανότητα να αποδοθεί στη συγκεκριμένη αιμορραγική διαταραχή. Η συμβολή του παιδο-αιματολόγου είναι απαραίτητη όπου απαιτείται εξειδικευμένος εκτεταμένος έλεγχος, εάν ο αρχικός βασικός έλεγχος υποδηλώνει την παρουσία αιμορραγικής διαταραχής ή εάν χρειάζεται έλεγχος για συγκεκριμένη ή για πολύ σπάνια διαταραχή.

ΟΔΗΓΙΕΣ ΠΡΟΣ ΠΑΙΔΙΑΤΡΟΥΣ

Σε παιδιά που παρουσιάζουν εκχυμώσεις ή αιμορραγίες ύποπτες για κακοποίηση:

1. Το πλήρες ιατρικό, αναφορικά με ατομικό τραυματισμό και σχετικό οικογενειακό ιστορικό, όπως και μία πλήρης φυσική εξέταση είναι τα σημαντικότερα εργαλεία για τη διερεύνηση της πιθανότητας κακοποίησης ή παθήσεων που προδιαθέτουν σε αιμορραγικά συμπτώματα.

2. Συγκεκριμένα στοιχεία από το ιστορικό και χαρακτηριστικά των αιμορραγικών εκδηλώσεων μπορούν να χρησιμοποιηθούν για να κριθεί η ανά-

γκη εργαστηριακής διερεύνησης για διαταραχή της αιμόστασης.

3. Αν η κλινική αξιολόγηση του παιδιού υποδεικνύει την ανάγκη για εργαστηριακή διερεύνηση αιμορραγικής διαταραχής, ο αρχικός έλεγχος εστιάζεται στον επιπολασμό της κάθε διαταραχής και στην πιθανότητα η κάθε διαταραχή να έχει προκαλέσει τα συμπτώματα του παιδιού.

4. Όταν τα αποτελέσματα του εργαστηριακού ελέγχου υποδεικνύουν την παρουσία αιμορραγικής διαταραχής, αυτό δεν αποκλείει και την πιθανότητα κακοποίησης. Μία επανεκτίμηση του παιδιού μετά από αλλαγή στο περιβάλλον του μπορεί να προσφέρει πολύτιμες πληροφορίες σχετικά με την πιθανότητα η αιμορραγική διαταραχή να προκαλεί τα συμπτώματα.

5. Τα παιδιά με ΕΚΑ πολύ συχνά υποβάλλονται σε μεταγγίσεις παραγώγων αίματος. Σε αυτές τις περιπτώσεις, συστήνεται ο έλεγχος για αιμορραγικές διαταραχές να καθυστερεί μέχρι την έκλειψη των μεταγγιζόμενων στοιχείων από την κυκλοφορία του ασθενούς.

6. Είναι απαραίτητη η στενή συνεργασία με παιδο-αιματολόγο για να διασφαλιστεί η πιο επίκαιρη και σύγχρονη εργαστηριακή διερεύνηση.