**Особенности купирования боли у детей и подростков с гемофилией**

Понятие гемофилия ассоциируется у людей с кровотечениями вследствие «несвертываемости крови», однако наиболее частой жалобой пациентов с гемофилией является боль!!! Для этих пациентов боль остается проблемой на всю жизнь. С ранних лет пациенты часто испытывают острую и хроническую боль, особенно из-за суставных кровотечений или дегенерации суставов, а также из-за терапевтических вмешательств. Опрос пациентов, проведенный в Германии в 2013 г., иллюстрирует, как боль влияет на качество жизни пациентов. Из опрошенных пациентов 86% хотя бы иногда страдали от боли, связанной с гемофилией. Среди респондентов 92% назвали боль в суставах наиболее частым видом боли. У детей и подростков (в возрасте 0–17 лет) 66% больных гемофилией испытывали боль. По мере взросления больные гемофилией все чаще обращаются за медицинской помощью из-за болей. Из тех, кто обращается за помощью, 40% обращаются к специалисту по гемофилии, 32% к врачу общей практики, а 9% обращаются за помощью к ортопеду. Чтобы улучшить терапию боли, консультация специалиста по боли не должна рассматриваться как крайняя мера, а должна происходить гораздо раньше, особенно для предотвращения хронизации боли.

Причины недостаточного обезболивания у больных гемофилией могут быть разнообразными. Во многих случаях боль при гемофилии недооценивается, что приводит к недостаточному использованию возможностей противоболевой терапии. Неуверенность в выборе терапии ввиду нарушения свертывания крови также может привести к неадекватной терапии боли.

Более 80% всех кровотечений поражают суставы, из которых наиболее частым является коленный, затем голеностопный, локтевой и лучезапястный. Следовательно, эти суставы являются наиболее частыми очагами острой и хронической боли.

Острая боль может быть вызвана кровотечением, хроническая боль - длительной дегенерацией, такой как артропатия. Кровоизлияния в суставы провоцируются низким уровнем фактора свертывания крови и сопровождаются воспалением и болью. В случае повторных кровотечений ангиогенез кровеносных сосудов в синовиальной оболочке еще больше увеличивает склонность к кровотечениям. Хронический суставной выпот затем приводит к образованию паннуса, который влияет на функциональность, вызывает дегенерацию сустава и боль. *Паннус - это аномальный слой фиброваскулярной ткани или грануляционной ткани.*

Причиной хронической боли у пациентов с гемофилией в 32–50% больных гемофилическая артропатия. Этот тип хронической боли в суставах приводит к снижению физической активности и, следовательно, к повышенному риску сердечно-сосудистых заболеваний и оказывает негативное влияние на психологическое здоровье. Это ускоряет социальную изоляцию, ограничивает трудоспособность и часто приводит к употреблению потенциально вызывающих привыкание препаратов.

Массивные кровотечения в мышечной ткани могут, если их не лечить, привести к повышению давления и кальцификации, вызывая повреждение близлежащих нервов и кровеносных сосудов и, следовательно, также приводя к боли и ограничению диапазона движений, мышечной атрофии и параличу.

Помимо болевого синдрома, больные гемофилией могут также страдать от всех других распространенных типов боли, включая головные боли, болезненные желудочно-кишечные симптомы и послеоперационные боли.

Болезненные переживания из-за связанных с гемофилией кровотечений и лечебных процедур начинаются в раннем детстве. Психологические и физические переживания в этом контексте могут привести к негативному восприятию у детей, а также к дальнейшей сенсибилизации к боли. У детей более низкий болевой порог, а восприятие боли и ее вербализация сильно зависят от возраста ребенка.

Боль у детей можно измерить с помощью различных инструментов, таких как шкала детского дискомфорта и боли.

Когда речь идет о применении к детям необходимых лечебных мероприятий, наиболее важно проявлять ласку, давать им чувство безопасности, создавать благоприятную для ребенка среду, обеспечивать отвлечение внимания.

Доказана эффективность психологического воздействия в рамках длительного ухода за детьми с болезненными заболеваниями. Психологическое воздействие особенно показано в тех случаях, когда болезнь оказывает сильное негативное влияние на повседневную жизнь или когда существуют факторы риска хронизации боли.

У детей может развиться дефицит координации, гибкости, соотношения силы и выносливости. Поэтому важно мультимодальное обучение. Физические меры, такие как дополнительное использование лазерной терапии или терапии импульсным электромагнитным полем играют важную роль в уменьшении боли и физической функции.

Фармакотерапия боли у детей характеризуется особенностями фармакодинамики и фармакокинетики. В связи с тем, что в первые 6 месяцев жизни показатели гемостаза не достигают уровня взрослого пациента, то различия в фармакодинамике наиболее выражены выражены в этот временной промежуток, но сохраняются до полового созревания. В целом у детей более активный метаболизм, и поэтому для достижения сопоставимого терапевтического эффекта часто требуются сравнительно более высокие дозы на кг массы тела по сравнению со взрослыми.

Типы лекарств, используемых у детей старше первого года, включают неопиоидные анальгетики, такие как НПВП, анальгетики (метамизол), парацетамол. Самый высокий уровень доказательности для безопасного использования у детей имеется для НПВП ибупрофена, который можно вводить ректально или перорально, но следует отметить, что он также нарушает функцию тромбоцитов. Проведенные исследования показывают, что комбинации НПВП и парацетамола не приводят к лучшим результатам, чем отдельное применение препаратов. Назначение ингибиторов ЦОГ-2 является вариантом, но данных недостаточно для применения у детей младше 12 лет. Антидепрессанты также эффективно используются у детей школьного возраста и подростков, а противосудорожные препараты, такие как габапентин или прегабалин, относятся к препаратам первой линии, используемым для лечения невропатической боли.

Сотрудники Городского центра по лечению гемофилии