

WFH/Baxter 播客第 2 集:
多种出血性疾病-整合从而为全体患者治疗
剧本 2.19.10 稿

视觉资料	配音/文本
<p>发言人: 2009 年世界卫生日播客和预告片中的专业演员 (“讲述人”)</p> <p>屏幕上的画面文字如下: 血友病 A 和 血友病 B 有症状的血友病携带者 血管性血友病 罕见凝血因子缺乏症 遗传性血小板疾病</p>	<p>遗传性出血疾病是严重的疾病，影响着全球数百万计男性、女性和儿童的日常生活及其家庭和社会。^{1,2} 在本段视频资料中，我们将进一步了解多种出血性疾病，包括：血友病 A 和血友病 B、有症状的血友病携带者、血管性血友病、罕见凝血因子缺乏症和遗传性血小板疾病。</p>
<p>发言人: 讲述人</p> <p>屏幕上的画面文字如下: 凝血因子缺乏 持续出血 凝血因子替代治疗 出血停止</p>	<p>在健康人体中，当血管损伤时，血液漏出血管外，就会发生出血。这时，血管将会收缩以帮助减缓出血。然后，一种称为血小板的血细胞将形成止血栓子，填补毛细血管上的裂口。接着，许多凝血因子（它们是血液的一部分）共同作用，在止血栓子上形成血块。这会加固止血栓子，使出血停止。</p> <p>出血性疾病患者的凝血因子或血小板存在量的缺乏或质的异常，导致在受伤时不能止血。因而，形成血凝块能力弱，出血时间比正常人长。当缺乏或功能异常的凝血因子被替代后，出血会停止。</p>
<p>屏幕上的画面文字如下: 血友病</p>	
<p>发言人: PAULA BOLTON-MAGGS, D.M., FRCP, FRCPath, FRCPCH 英国曼彻斯特皇家医院血液科专家顾问 世界血友病联盟执行委员会委员</p> <p>屏幕上的画面文字如下: 血友病 A 为凝血因子 VIII 缺乏症。 血友病 B 为凝血因子 IX 缺乏症。</p>	<p>“在男性出生时血友病患病率约为五千分之一。²</p> <p>特别是重型血友病是一种非常严重的疾病。血友病 A 为凝血因子 VIII 缺乏症，血友病 B 为凝血因子 IX 缺乏症。</p> <p>血友病为遗传性疾病。它由 X 染色体携带，由母亲遗传给儿子。但是约 30% 的病例，无家族病史³，可能是自发产生的。</p> <p>这些病人的关节和肌肉在很小年龄时就易于发生出血。如果得不到正确治疗，可导致长期损害。</p> <p>目前，血友病还不能治愈。但我们有很好的治疗方法来替代缺失的凝血因子。然而仍有 75% 的严重血友病患者没有获得适当的治疗。^{2”}</p>
<p>发言人: PAUL WILTON 重型血友病 A 患者</p>	<p>“血友病对我产生了严重的影响。我现在 24 岁，已需要置换膝关节。我身体的某些关节和靶关节</p>

视觉资料	配音/文本
加拿大血友病协会血液安全委员会成员	<p>已经患上了很严重的关节炎，在某些日子里，我必须应对剧烈的疼痛，这是件相当痛苦的事。</p> <p>为了在日常生活中处理好血友病，我需要摄入恰当的食物、锻炼、应用凝血因子制剂、了解针对我的限制事项，并且需要定期到血友病治疗中心就诊。</p> <p>虽然血友病给我带来了挑战，但是我仍然能够过上相对正常的生活。”</p>
屏幕上的画面文字如下： 有症状的血友病携带者	
发言人： 讲述人	血友病主要发生于男性，对带有血友病基因的女性称为携带者，她们可把该基因遗传给子女。尽管大多数携带者在日常生活中都没有症状 ⁴ ，但是有些携带者也可能发生出血的并发症，包括：经期、分娩和手术时出血过多。
发言人： PAM WILTON, R.N. 有症状的血友病 A 携带者、Paul Wilton 的母亲 加拿大血友病协会主席	<p>“在我的儿子 Paul 被诊断患有血友病的同时，我发现我是一个携带者。回想起来，我的确比其他入出血时间长并且容易出血。”</p> <p>我怀疑我有些症状为携带者的症状，可能没有特别注意。但我相信绝大部分出血疾病患者的母亲都非常关注自己的儿子的出血情况，而对自己的一些问题并不在乎。</p> <p>现在我们也开始关注有出血症状的携带者的一些问题，重要的是，患者要提高自身认识，并与治疗中心保持联系。”</p>
屏幕上的画面文字如下： 血管性血友病	
发言人： 讲述人	虽然只有女性才能成为有症状的血友病携带者，但是男性和女性都可罹患血管性血友病。尽管它是世界上最常见的遗传性出血性疾病，但是这种疾病只有小部分人得到了诊断。与有症状的血友病携带者一样，血管性血友病很难确诊，尤其是女性。很多血管性血友病患者平时很少有症状或根本没有症状，只有在生育或手术后出现并发症时才知道患有血管性血友病。事实上，确诊女性是否患有血管性血友病，平均需要将近 16 年的时间。 ⁵
发言人： SUSAN HALIMEH 医学博士 血管性血友病患者	<p>“我在 2 岁时被诊断为患有 III 型血管性血友病。我的牙龈、关节出血非常严重，月经量过多。我不能过上像我姐姐一样的生活。</p>

视觉资料	配音/文本
儿科和输血医学，德国	目前，我获得了一种很好的替代疗法和物理疗法后，只有轻微牙龈出血。现在，我有自己的爱好:读书、看电影、购物以及和家人在一起。这对我来说太棒了。”
屏幕上的画面文字如下: 罕见凝血因子缺乏症	
发言人: 讲述人 屏幕上的画面文字如下: 罕见凝血因子缺乏症的类型 I, II, V, V+VIII, VII, X, XI, XIII	罕见凝血因子缺乏症是缺乏一种凝血因子或这些因子不能发挥正常作用的出血性疾病。目前对这些疾病了解较少，许多疾病都只是在过去 40 年间发现的。 ⁶
发言人: Paula Bolton-Maggs 屏幕上的画面文字如下: 罕见凝血因子缺乏症的分布	<p>“罕见凝血因子缺乏症可以有很多的表现方式。两性均可受影响，所以更突出是女性可出现月经过多或产后出血，但是病人表现的所有不同症状都应研究。这些症状可能与血管性血友病患者类似，但却不同于血友病 A 和血友病 B。</p> <p>虽然在诊断和管理血友病 A 和血友病 B 中已经取得了很大进步，但是对罕见凝血因子缺乏症还较落后。即使得到确诊，由于患者人数较少，相关资料较少，治疗这些疾病的药物也较少，因此我们需要在这些领域进行研究和发 展，使我们能够真正为所有出血性疾病病人提供治疗。”</p>
发言人: GABRIEL LOTTAZ I 型罕见凝血因子缺乏症患者 瑞士血友病协会前主席	<p>“我是全世界少数的几个 I 型罕见凝血因子缺乏症患者之一，我必须面对许多身体和情感方面的挑战。还有其它罕见出血性疾病，人们对它们的了解也很少。对我来说，最大的挑战是对朋友、家人、甚至是对医护专业人员在护理和治疗方面特殊需求的知识的普及宣教。</p>
屏幕上的画面文字如下: 遗传性血小板疾病	
发言人: Paula Bolton-Maggs 屏幕上的画面文字如下: 遗传性血小板疾病的类型 巨大血小板综合征 血小板无力症 贮积池病	<p>“血小板疾病患者不能止住轻微损伤导致的出血，他们可能有皮肤青紫、鼻出血等不同类型的很严重的出血问题，这些出血往往在很小时就出现，而且可能很难控制。”</p> <p>因血小板缺陷导致的严重出血性疾病患者可能需要输血小板，而在世界上有些地区可能难以做到，这样就严重限制了对患者的帮助。我们需要寻找其它的方法以帮助这些患有严重疾病的患者尝试止住出血止血。”</p>
发言人: 讲述人	出血性疾病很严重并可危及生命，由于在出血性疾病关怀中取得了进展 - 包括综合关怀和凝血因子替代疗法 - 与以前任何时候相比，患者可生活

视觉资料	配音/文本
	<p>得更长⁸，更好。然而，很多出血性疾病患者还没有途径获得恰当的关怀。</p>
<p>发言人： Paul Wilton</p>	<p>“治疗出血性疾病患者的最终目标是找到一种治愈方法。与此同时，我们需要谨慎确保拥有较高的生活质量 – 不仅要确保自己所在地区的患者，而且还要确保世界各地每个患者的生活质量。</p>
<p>发言人： Paula Bolton-Maggs</p>	<p>“世界血友病联盟的使命是为全世界所有遗传性出血性疾病患者提供优质的标准关怀和治疗方法，不论他们生活在世界的哪个角落，我们都可通过共同努力完成这一使命。患者组织、出血性疾病患者本人以及所有医疗卫生专业人员通过这种方式将能够真正为所有病人提供治疗。</p>
<p>发言人： 讲述人</p> <p>屏幕上的画面文字如下： wfh.org/whd</p>	<p>请访问 wfh.org/whd 获取更多信息、了解您如何为出血性疾病患者提供帮助，从而改变现状。</p>

参考资料:

1. 什么是血管性血友病? 世界血友病联盟。访问日期: 2010年1月5日。可查阅:
http://www.wfh.org/2/1/1_2_VWD_What-is-VWD.htm.
2. 什么是血友病? 世界血友病联盟。访问日期: 2010年1月5日。可查阅:
www.wfh.org/2/1/1_1_Hemophilia.htm. 血友病治疗中的关键问题(第1部分): 产品。
世界血友病联盟编写。事实与数字。1998年4月; 第1期。访问日期: 2010年1月5日。
可查阅:
http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Treatment_Products/Monographs/FF1_Part1_Products_ENG.pdf.
3. 有症状的血友病携带者。Eveline P. Mauser-Bunschoten. 血友病治疗方法。2008年12月;
第46期。访问日期: 2010年1月14日。可查阅:
http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis_and_Treatment/TOH-46_Symptomatic_Carriers.pdf
4. 全球数据采集计划报告: 血管性血友病女性总结数据特别报告。全球数据采集计划: 2003
年12月; 第5卷; 第1期。访问日期: 2010年1月5日。可查阅:
http://www.cdc.gov/ncbddd/hbd/documents/UDCreport5_1.pdf. 什么是凝血因子? 世界血友病
联盟。访问日期: 2010年1月5日。可查阅: www.wfh.org/2/1/1_3_What-are-clotting-factors.htm.
5. 血小板功能异常疾病。Anjali A. Sharathkumar 和 Amy Shapiro. 血友病治疗方法。2008年4
月; 第19期。访问日期: 2010年1月14日。可查阅:
<http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Monographs/TOH-19-Platelet-Function-Disorders-Revision2008.pdf>
6. 英国未感染 HIV 的 A 型和 B 型血友病患者的死亡率、预期寿命和死亡原因。S. Darby, S.
Kan, R. Spooner, 等. *Blood*. 第110卷; 第3期。2007年8月。