

**WFH/Baxter Podcast Episode 2:  
The Many Faces of Bleeding Disorders – United to Achieve Treatment for All  
Draft Script 2.19.10**

Vizuālais materiāls	Balss/Teksts
<p><b>Runātājs:</b> Profesionāls aktieris no WHD 2009 reklāmas rullīša (“Teicējs”)</p> <p><b>Grafiki uz ekrāna:</b> Hemofīlija A un B Simptomātiskās hemofīlijas gēna nēsātājas Von Villebranda saslimšana Retie asins recēšanas faktora deficīti Iedzimtas trombocītu saslimšanas</p>	<p>Iedzimtas asins recēšanas saslimšanas ir nopietni traucējumi, kas ietekmē ikdienu miljoniem vīriešu, sieviešu un bērnu visā pasaulē, kā arī viņu ģimenes un sabiedrību.<sup>1,2</sup> Šī video laikā mēs uzzināsim vairāk par daudzajām asins recēšanas traucējumu sejām, tai skaitā – hemofīliju A un B, simptomātiskajām hemofīlijas gēna nēsātājām, von Villebranda saslimšanu, retiem asins recēšanas faktora trūkumiem un iedzimtām trombocītu saslimšanām.</p>
<p><b>Runātājs:</b> Teicējs</p> <p><b>Grafiki uz ekrāna:</b> Trūkstošie asins recēšanas faktori Asiņošana turpinās Asins recēšanas faktora aizvietošana Asiņošana apstājas</p>	<p>Veselam cilvēkam asiņošana sākas, kad asinsvads tiek savainots un no tā iztek asinis. Asinsvads saraujas, lai palīdzētu samazināt asiņošanu. Asins šūnas, trombocīti, veido korķi (trombu), kas aizver caurumu. Tālāk, dažādi recēšanas faktori (kas ir asins sastāvā), sadarbojoties veido asins recekli virs trombocītu korķa. Tas trombu padara stiprāku un aptur asiņošanu.</p> <p>Cilvēkiem ar asins recēšanas traucējumiem nav vai nav pietiekamā daudzumā asins recēšanas faktori vai trombocīti, tāpēc asiņošanu apturēt uzreiz pēc savainojuma nevar. Tādējādi izveidotais trombs ir vājš un asiņošana ir ilgāka kā parasti. Asiņošana apstājas, kad trūkstošo vai nedarbojošos recēšanas faktoru aizstāj ar medikamentu.</p>
<p><b>Grafiki uz ekrāna:</b> Hemofīlija</p>	
<p><b>Runātājs:</b> PAULA BOLTON-MAGGS, D.M., FRCP, FRCPATH, FRCPCH Konsultējošais hematologs, Mančesteras Karaliskā slimnīca, Apvienotā Karaliste Pasaules Hemofīlijas federācijas izpildkomitejas locekle</p> <p><b>Grafiki uz ekrāna:</b> Hemofīlija A ir VIII asins recēšanas faktora deficīts. Hemofīlija B ir IX asins recēšanas faktora deficīts.</p>	<p>„Hemofīlijas biežums ir apmēram viens saslimušais uz 5 000 jaundzimušajiem vīriešiem.<sup>2</sup> Tā var būt ļoti nopietna saslimšana savā vissmagākajā formā. Hemofīlija A ir VIII asins recēšanas faktora deficīts. Hemofīlija B ir IX asins recēšanas faktora deficīts.</p> <p>Hemofīlija ir iedzimta saslimšana. To nodod caur X hromosomu, tradicionāli – no mātes dēlam. Apmēram 30% gadījumu ģimenē nav slimības vēstures<sup>3</sup> un šķiet, ka hemofīlija no jauna rodas spontāni.</p> <p>Šiem cilvēkiem ir raksturīgi, ka rodas asiņošana locītavās un muskuļos jau ļoti agrā vecumā. Un ja tā netiek atbilstoši ārstēta, tā var novest pie nopietniem bojājumiem ilgtermiņā.</p>

	Šobrīd hemofiliju nevar izārstēt. Taču ir darīts daudz, lai būtu iespējams aizstāt trūkstošo faktoru. 75% no cilvēkiem ar smagu hemofiliju vispār nav pieejama ārstēšana. <sup>2</sup> ”
<b>Runātājs:</b> PAUL WILTON Cilvēks ar smagu hemofiliju A Kanādas Hemofilijas biedrības Asins drošības komitejas loceklis	„Hemofilija ir atstājusi diezgan nopietnas sekas uz manu ķermeni. Man ir 24 gadi un man ir nepieciešama ceļa locītavas maiņa. Man ir diezgan smags artrīts atsevišķās ķermeņa daļās un locītavās, tāpēc kādu dienu man būs jāsamierinās ar ļoti lielām sāpēm, kas varētu būt nepanesami.  Lai rūpētos par hemofiliju ikdienā, man pareizi jāēd, jāvingro, jālieto faktora koncentrāts, jāzina savi ierobežojumi un regulāri jāapmeklē hemofilijas centrs.  Lai gan hemofilija dod daudzus izaicinājumus, es joprojām varu dzīvot pietiekami normāli.”
<b>Grafiki uz ekrāna:</b> Simptomātiskās hemofilijas gēna nēsātājas	
<b>Runātājs:</b> Teicējs	Kamēr hemofilija pārsvarā attiecas uz vīriešiem, sievietes ar hemofilijas gēnu sauc par gēna nēsātājām, un viņas var šo gēnu nodot bērniem. Lai gan lielākai daļai šo sieviešu ikdienā nebūs novērojami nekādi simptomi, dažām var būt sarežģījumi ar asiņošanu, tai skaitā asiņošana menstruāciju laikā, pie dzemdībām vai ķirurģiskas iejaukšanās.
<b>Runātājs:</b> PAM WILTON, R.N. Simptomātiskā hemofilijas A gēna nēsātāja, Paula Viltona māte Kanādas Hemofilijas biedrības prezidente	„Es uzzināju, ka esmu hemofilijas gēna nēsātāja tajā pašā laikā, kad manam dēlam Paulam diagnosticēja hemofiliju. Tagad atceroties, šķiet, ka man tiešām bija ilgāka asiņošana vai es asiņoju vairāk kā pārējie cilvēki.  Kā gēna nēsātāja, es domāju par dažiem no maniem simptomiem un varbūt kāpēc es tiem nepievērsu vairāk uzmanības. Bet man šķiet, ka lielākā daļa mammu saviem bērniem ar asins recēšanas traucējumiem pievērš vairāk uzmanības un tad savas problēmas salīdzinājumā liekas ļoti nesvarīgas.  Un, man šķiet, tikai tagad mēs sākam runāt par simptomiem, kas ir gēna nēsātājām, tāpēc ir svarīgi izglītot sevi šajos jautājumos un uzturēt kontaktus ar hemofilijas centriem.”
<b>Grafiki uz ekrāna:</b> Von Villebranda saslimšana	
<b>Runātājs:</b> Teicējs	Ja simptomātiskās gēna nēsātājas var būt tikai sievietes, tad gan sievietes, gan vīriešus var skart von Villebranda saslimšana. Lai gan tas ir visbiežākais no iedzimtajiem asins recēšanas traucējumiem pasaulē, tikai nelielai daļai no

	<p>cilvēkiem ir diagnosticēta šī saslimšana. Līdzīgi kā gēna nēsātājām, von Villebranda saslimšanu ir grūti diagnosticēt, īpaši sievietēm. Daudziem cilvēkiem ar von Villebranda saslimšanu nav vai ir ļoti neizteikti simptomi un sievietes var nezināt par šo saslimšanu līdz pat dzemdībām vai ķirurģiskai operācijai. Faktiski, parasti vajadzīgi vidēji 16 gadi, lai sieviete ar von Villebranda saslimšanu uzzinātu diagnozi.</p>
<p><b>Runātājs:</b> SUSAN HALIMEH, M.D. Persona ar von Villebranda saslimšanu Pedriatrija un Pārliešanas medicīna, Vācija</p>	<p>„Man diagnosticēja von Villebranda saslimšanas III tipu, kad man bija 2 gadi. Man bija ļoti izteikta smaganu asiņošana, asiņošana locītavās un stipras menstruācijas. Man nevarēja būt tāda pati dzīve kā manai mātai.</p> <p>Bet tagad, kad es saņemu labu aizstājējterapiju un fizisku terapiju, manas smaganas asiņo pavisam maz. Tagad mans hobijs ir grāmatu lasīšana un iešana uz kino, iepirkties un būt kopā ar ģimeni. Tas ir lieliski!”</p>
<p><b>Grafiki uz ekrāna:</b> Retie asins recēšanas faktoru trūkumi</p>	
<p><b>Runātājs:</b> Teicējs</p> <p><b>Grafiki uz ekrāna:</b> Reto asins recēšanas faktoru trūkumu tipi I, II, V, V+VIII, VII, X, XI, XIII</p>	<p>Retie asins recēšanas trūkumi ir asins recēšanas traucējumi, kad cilvēkiem trūkst kāds no faktoriem vai tas nedarbojas pietiekami labi. Par šīm saslimšanām ir zināms ļoti maz, jo daudzas no tām ir atklātas tikai pēdējo 40 gadu laikā.</p>
<p><b>Runātājs:</b> PAULA BOLTON-MAGGS</p> <p><b>Grafiki uz ekrāna:</b> Reto asins recēšanas faktoru trūkumu izplatība</p>	<p>„Retie asins recēšanas trūkumi var izpausties daudzos dažādos veidos. Tie piemeklē abus dzimumus, sievietēm var būt pastiprināta asiņošana menstruāciju laikā vai asiņošana pēc dzemdībām, taču ir virkne simptomu, ko cilvēki var piedzīvot un tie būtu jāizpēta. Simptomi var būt līdzīgi von Villebranda saslimšanai, taču atšķirties no hemofīlijas A un B simptomiem.</p> <p>Hemofīlijas A un B gadījumā ir panākts liels progress diagnosticēšanā un ārstēšanā, taču daudz sliktāk ir reto asins recēšanas trūkumu gadījumā. Pat ja tie ir diagnosticēti, bet pacientu skaits ir ļoti mazs, mums nav pietiekami daudz informācijas. Šīm saslimšanām ir arī mazāk medikamentu, tāpēc mums ir vairāk jāstrādā pie šī jautājuma zinātniskās izpētes, lai varētu patiešām nodrošināt ārstēšanu visiem.”</p>
<p><b>Runātājs:</b> GABRIEL LOTTAZ Persona ar retu I faktora trūkumu Bijušais Šveices Hemofīlijas biedrības prezidents</p>	<p>„Es esmu viens no nedaudzajiem cilvēkiem pasaulē ar retu I faktora deficītu, un esmu piedzīvojis daudzus emocionālus un fiziskus izaicinājumus. Ir arī citas retas asins recēšanas saslimšanas. Man lielākais izaicinājums bija izglītēt savus draugus, ģimeni un pat daudzus veselības aprūpes darbiniekus par savām specifiskajām vajadzībām attiecībā</p>

	uz ārstēšanu un aprūpi.”
<b>Grafiki uz ekrāna:</b> Iedzimtas trombocītu saslimšanas	
<b>Runātājs:</b> PAULA BOLTON-MAGGS  <b>Grafiki uz ekrāna:</b> Iedzimtu trombocītu saslimšanu veidi Bernarda-Soljēra sindroms Glanzmann trombastēnija Dinamiskās atmiņas deficīti	„Cilvēkiem ar trombocītu saslimšanām raksturīga nespēja apturēt asiņošanu pat pēc sīkiem savainojumiem un viņiem var būt ļoti nopietnas problēmas ar zilumiem, asiņojošu degunu un dažādām citām asiņošanām, kas parādās jau ļoti agrā bērnībā un ko var būt grūti kontrolēt.”  Cilvēkiem ar smagiem asins recēšanas traucējumiem dēļ trombocītu defektiem var būt nepieciešama trombocītu pārliešana, kas dažās pasaules vietās var būt neiespējama un tādējādi ierobežot ārstēšanas iespējas. Bet mums ir jāmeklē citi veidi kā apturēt šīs asiņošanas cilvēkiem ar ļoti nopietniem recēšanas traucējumiem.”
<b>Runātājs:</b> Teicējs	Asins recēšanas traucējumi ir ļoti nopietni un tie var apdraudēt dzīvību, bet pateicoties sasniegumiem asiņošanas traucējumu aprūpē, ieskaitot vispārējo aprūpi un faktora aizstājējterapiju, cilvēki var dzīvot ilgāk <sup>8</sup> un piepildītākas dzīves kā jebkad agrāk. Diemžēl daudziem cilvēkiem ar asins recēšanas traucējumiem joprojām nav pieejas adekvātai ārstēšanai.
<b>Runātājs:</b> PAUL WILTON	„Pats svarīgākais mērķis cilvēkiem ar asins recēšanas traucējumiem ir atrast veidu, kā izārstēt šīs saslimšanas pavisam. Tikmēr mums jāsauglabā modrība nodrošinot augstu dzīves kvalitāti – ne tikai tur, kur dzīvoju es, bet visiem pasaulē.”
<b>Runātājs:</b> PAULA BOLTON-MAGGS	„Pasaules Hemofīlijas federācijas misija ir ieviest labu aprūpes un ārstēšanas standartu visiem cilvēkiem ar iedzimtiem asins recēšanas traucējumiem visapkārt pasaulei, un mēs to varam panākt strādājot kopā. Pacientu organizācijas, cilvēki ar asins recēšanas traucējumiem, un veselības aprūpes profesionāļi – tikai kopā mēs varam nodrošināt ārstēšanu visiem.”
<b>Runātājs:</b> Teicējs  <b>Grafiki uz ekrāna:</b> wfh.org/whd	Apmeklējiet <a href="http://wfh.org/whd">wfh.org/whd</a> , lai saņemtu vairāk informācijas un uzzinātu, kā jūs varat palīdzēt tiem, kas dzīvo ar asins recēšanas traucējumiem.

## References:

1. What is von Willebrand disease? World Federation of Hemophilia. Accessed on: 5 January 2010. Available at: [http://www.wfh.org/2/1/1\\_2\\_VWD\\_What-is-VWD.htm](http://www.wfh.org/2/1/1_2_VWD_What-is-VWD.htm).
2. What is Hemophilia? World Federation of Hemophilia. Accessed on: 5 January 2010. Available at: [www.wfh.org/2/1/1\\_1\\_Hemophilia.htm](http://www.wfh.org/2/1/1_1_Hemophilia.htm).
3. Key Issues in Hemophilia Treatment Part 1: Products. Prepared by the World Federation of Hemophilia. Facts and Figures. April 1998; No. 1. Accessed on: 5 January 2010. Available at: [http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Treatment\\_Products/Monographs/FF1\\_Part1\\_Products\\_ENG.pdf](http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Treatment_Products/Monographs/FF1_Part1_Products_ENG.pdf).
4. Symptomatic Carriers of Hemophilia. Eveline P. Mauser-Bunschoten. Treatment of Hemophilia. December 2008. No. 46. Accessed on: 14 January 2010. Available at: [http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis\\_and\\_Treatment/TOH-46\\_Symptomatic\\_Carriers.pdf](http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Diagnosis_and_Treatment/TOH-46_Symptomatic_Carriers.pdf)
5. Report on the Universal Data Collection Program: Special report summarizing data on females with von Willebrand disease. The Universal Data Collection Program. December 2003; Vol.5; No.1. Accessed on: 5 January 2010. Available at: [http://www.cdc.gov/ncbddd/hbd/documents/UDCreport5\\_1.pdf](http://www.cdc.gov/ncbddd/hbd/documents/UDCreport5_1.pdf).
6. What are clotting factors? World Federation of Hemophilia. Accessed on: 5 January 2010. Available at: [www.wfh.org/2/1/1\\_3\\_What-are-clotting-factors.htm](http://www.wfh.org/2/1/1_3_What-are-clotting-factors.htm).
7. Platelet Function Disorders. Anjali A. Sharathkumar and Amy Shapiro. Treatment of Hemophilia. April 2008. No. 19. Accessed on: 14 January 2010. Available at: <http://www.wfh.org/2/docs/Publications/Monographs/TOH-19-Platelet-Function-Disorders-Revision2008.pdf>
8. Mortality rates, life expectancy, and causes of death in people with hemophilia A or B in the United Kingdom who were not infected with HIV. S. Darby, S. Kan, R. Spooner, et al. *Blood*. Vol. 110; No. 3. August 2007.