

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

Видеозапись	Комментарий за кадром/Текст
<p>Ведущий: Профессиональный актер из программы Даблю Эч Ди 2009 (WHD 2009) и рекламного ролика ("Рассказчик")</p> <p>Надписи на экране: Гемофилия типа А и типа В Симптоматические носители гемофилии Болезнь фон Виллебранда Редко встречающиеся дефициты факторов свёртываемости крови Наследуемые заболевания, связанные с нарушением функций тромбоцитов</p>	<p>Наследуемые заболевания, связанные с кровоизлияниями, - это серьезные заболевания, которые оказывают влияние на повседневную жизнь миллионов мужчин, женщин и детей во всем мире, на их семьи и на тех людей, рядом с которыми они живут ^{1,2}. Просмотрев это видео, мы больше узнаем о многих людях, у которых имеются заболевания, связанные с кровоизлияниями, а также о гемофилии типа А и типа В, о симптоматических носителях гемофилии, о болезни фон Виллебранда, о редко встречающихся дефицитах факторов свёртываемости крови и о наследуемых заболеваниях, связанных с нарушением функций тромбоцитов.</p>
<p>Ведущий: Рассказчик</p> <p>Надписи на экране: Отсутствие фактора свёртываемости крови Не прекращающиеся кровоизлияния Замещенный фактор свёртываемости крови Остановки кровотечений</p>	<p>У здорового человека кровотечение начинается при повреждении кровеносного сосуда, после чего начинает просачиваться кровь. Кровеносный сосуд сжимается, способствуя уменьшению кровотечения. Клетки крови, называемые тромбоцитами, образуют пробку, чтобы закрыть отверстие. После этого целый ряд факторов свёртываемости крови (которые входят в состав крови) действуют совместно, чтобы сформировать сгусток крови над этой пробкой. Этот сгусток укрепляет пробку и останавливает кровотечение.</p> <p>У людей с заболеваниями, связанными с кровоизлияниями, имеется дефицит или нарушение функционирования факторов свёртываемости крови или тромбоцитов, вследствие чего у них после травмы кровоизлияние не может прекратиться. Поэтому сгусток крови, формируемый факторами свертываемости крови, слаб, и кровотечение длится дольше, чем обычно. Кровотечение останавливается, если выполнить замещение дефектного или не функционирующего фактора свертываемости крови.</p>
<p>Надписи на экране: Гемофилия</p>	
<p>Ведущий: ПОЛА БОЛТОН МЭГГС, Доктор медицины (PAULA BOLTON-MAGGS, D.M., FRCP, FRCPath, FRCPCN) Консультант-гематолог, Королевская лечебница в</p>	<p>“Распространенность гемофилии характеризуется тем, что на 5 000 родившихся детей мужского пола приходится приблизительно один ребенок с гемофилией ².</p>

Видеозапись	Комментарий за кадром/Текст
<p>Манчестере, Соединенное королевство Член исполнительного комитета Всемирной федерации гемофилии</p> <p>Надписи на экране: Гемофилия типа А связана с дефицитом фактора VIII. Гемофилия типа В связана с дефицитом фактора IX.</p>	<p>Это заболевание может быть очень серьезным, если оно проявляется в наиболее тяжелой форме. Гемофилия типа А - это дефицит фактора VIII, а гемофилия типа В – это дефицит фактора IX.</p> <p>Гемофилия – это наследуемое заболевание. Это заболевание передается X-хромосомой, и поэтому традиционно передается от матери сыну. Но приблизительно в 30 процентах случаев семейный анамнез³ отсутствует и, похоже, что это заболевание возникает как новый спонтанный случай.</p> <p>У людей с такими заболеваниями имеется предрасположенность к появлению кровоизлияний в суставы и мускулы, начиная с самого раннего возраста. При отсутствии должного лечения, это может привести к хроническим поражениям этих частей организма.</p> <p>В настоящее время нет никаких лекарств, избавляющих от гемофилии. Но мы располагаем очень хорошими методами лечения, которые позволяют замещать недостающие факторы свёртываемости крови. Однако, у 75 процентов людей с тяжелой формой гемофилии нет возможности получить необходимую медицинскую помощь.^{2”}</p>
<p>Ведущий: ПОЛ УИЛТОН (PAUL WILTON) Человек с тяжелой формой гемофилии типа А Член Комитета безопасной крови, Канадское общество гемофилии</p>	<p>“Гемофилия оказала весьма сильное воздействие на мой организм. Мне - 24 года, а я уже нуждаюсь в замене колена. У меня довольно тяжелая форма артрита в некоторых местах организма, а также в суставах конечностей, поэтому в отдельные дни мне приходится испытывать сильные боли, и это вполне можно считать борьбой.</p> <p>Чтобы лечить проявления гемофилии в своей повседневной жизни, я должен правильно питаться, делать физические упражнения, принимать нужные мне концентраты фактора свёртываемости крови, знать, в каких действиях я ограничен. Кроме того, я должен регулярно посещать центр лечения гемофилии.</p> <p>Хотя гемофилия продолжает напоминать мне о себе, я все же в состоянии вести относительно нормальную жизнь”.</p>

Видеозапись	Комментарий за кадром/Текст
<p>Надписи на экране: Симптоматические носители гемофилии</p>	
<p>Ведущий: Рассказчик</p>	<p>Хотя гемофилия чаще всего бывает у мужчин, носителями ее являются женщины, у которых имеется ген гемофилии, и которые могут передавать этот ген своим детям. Хотя у большинства носителей симптомы гемофилии не проявляются в повседневной жизни⁴, все же у некоторые из них тоже могут возникать осложнения, связанные с кровотечениями, включая чрезмерные кровотечения во время менструаций, при родах и в случае хирургических вмешательств.</p>
<p>Ведущий: ПЭМ УИЛТОН (PAM WILTON, R.N.), дипломированная медсестра Симптоматический носитель гемофилии типа А, она же мать Пола Уилтона (Paul Wilton), Президент Канадского общества гемофилии</p>	<p>“О том, что я была носителем гемофилии, я узнала только тогда, когда мы получили диагноз о наличии гемофилии у моего сына Пола. Оглядываясь назад, я понимаю, что у меня действительно были затяжные кровотечения и, вероятно, более обильные кровотечения, чем у других людей”.</p> <p>Я стала думать о некоторых своих собственных симптомах носителя гемофилии и, возможно, о том, почему я раньше не обращала на них достаточно внимания. Но я полагаю, что большинство матерей, рожаящих детей с заболеваниями, связанными с кровоизлияниями, больше концентрировались на том, что случилось с их сыном, чем на некоторых собственных проблемах, которые, скорее всего, не казались им достаточно серьезными.</p> <p>И я думаю, что теперь мы начинаем говорить о некоторых проблемах, которые имеются у симптоматических носителей, поэтому для людей очень важно обучать себя и поддерживать контакт со своими центрами лечения”.</p>
<p>Надписи на экране: Болезнь фон Виллебранда</p>	
<p>Ведущий: Рассказчик</p>	<p>Хотя только женщины могут быть симптоматическими носителями, тем не менее, болезнь фон Виллебранда может быть как у мужчин, так и у женщин. Хотя она наиболее всего распространена в мире из всех наследуемых болезней, связанных с</p>

Видеозапись	Комментарий за кадром/Текст
	<p>кровοизлияниями, она была диагностирована только у небольшого процента людей из числа всех, у кого она имеется. Как и симптоматических носителей гемофилии, так и болезнь фон Виллебранда является болезнью, которую трудно диагностировать, особенно у женщин. У многих людей с болезнью фон Виллебранда имеется мало симптомов этой болезни, или они вообще отсутствуют, и женщины могут вообще не знать, что у них есть болезнь фон Виллебранда до тех пор, пока у них не возникнут осложнения при родах или после хирургической операции. Как правило, для женщин с болезнью фон Виллебранда в среднем требуется почти 16 лет прежде, чем эта болезнь будет у них диагностирована⁵.</p>
<p>Ведущий: СЬЮЗАН ХЭЙЛИМЭН, Доктор медицины (SUSAN HALIMEN, M.D.) Человек с болезнью фон Виллебранда Общество «Педиатрия и трансфузионная медицина», Германия</p>	<p>“Мне был поставлен диагноз болезни фон Виллебранда, тип III, когда мне было 2 года. У меня очень сильное и тяжелое кровотечение из десен, а также кровоизлияния в суставы и сильная менструация, меноррагия. Я не могла жить такой жизнью, какой жила моя сестра.</p> <p>И теперь, когда я получаю хорошую заместительную терапию и физиотерапию, у меня только небольшое кровотечение из десен. Теперь у меня есть такие хобби, как чтение книг и посещение кинотеатров, я хожу в магазины и нахожусь в своей семье. Это очень важно для меня”.</p>
<p>Надписи на экране: Редко встречающиеся дефициты факторов свёртываемости крови</p>	
<p>Ведущий: Рассказчик</p> <p>Надписи на экране: Типы редко встречающихся дефицитов факторов свёртываемости крови: I, II, V, V+VIII, VII, X, XI, XIII</p>	<p>“Редко встречающиеся дефициты факторов свёртываемости крови – это заболевания, связанные с кровоизлияниями, причиной которых является то, что у человека отсутствует один из таких факторов, или эти факторы не функционируют должным образом. О таких заболеваниях знают меньше, так как о многих из них стало известно только в течение последних 40 лет⁶.</p>

Видеозапись	Комментарий за кадром/Текст
<p>Ведущий: Пола Болтон-Мэггс (Paula Bolton-Maggs)</p> <p>Надписи на экране: Распространенность редко встречающихся дефицитов факторов свёртываемости крови</p>	<p>“Редко встречающиеся дефициты факторов свёртываемости крови могут проявляться множеством разных симптомов. Они встречаются в равной мере у людей обоих полов, но у женщин это может особенно проявляться в виде меноррагии или послеродовых кровотечений. При этом существует целый набор различных симптомов, которые могут быть у людей, и которые еще предстоит исследовать. Эти симптомы могут быть такими же, как у людей с болезнью фон Виллебранда, но могут несколько отличаться от тех, которые свойственны гемофилии типа А и типа В.</p> <p>В диагностике и лечении гемофилии типа А и типа В имеется значительный прогресс, но мы несколько отстаем в этом плане в отношении редко встречающихся дефицитов факторов свёртываемости крови. Хотя такие больные диагностируются, все же их количество невелико, и у нас нет пока необходимого количества информации. Для лечения этих заболеваний существует значительно меньшее количество доступных препаратов, и мы должны вести научные исследования и продвигаться вперед в этих областях для того, чтобы мы могли предлагать действенные способы лечения всем больным”.</p>
<p>Ведущий: ГАБРИЭЛЬ ЛОТТАЦ (GABRIEL LOTTAZ) Человек с редко встречающимся дефицитом фактора I Бывший президент Швейцарской ассоциации гемофилии</p>	<p>“Я - один из нескольких человек в мире с редко встречающимся дефицитом фактора I. И я столкнулся со многими физическими и эмоциональными проблемами. Существуют и другие редко встречающиеся заболевания, связанные с кровоизлияниями. Сложнее всего мне было научить моих друзей, членов моей семьи и даже некоторых специалистов здравоохранения тем специфическим процедурам, которые необходимы для оказания мне медицинской помощи и лечения”.</p>
<p>Надписи на экране: Наследуемые заболевания, связанные с нарушением функций тромбоцитов</p>	
<p>Ведущий: Пола Болтон-Мэггс (Paula Bolton-Maggs)</p> <p>Надписи на экране:</p>	<p>“Людам с заболеваниями, связанными с нарушением функций тромбоцитов, трудно остановить кровотечение из небольших ран. Поэтому у них могут быть очень серьезные проблемы, связанные с кровотечениями,</p>

Видеозапись	Комментарий за кадром/Текст
<p>Типы наследуемых заболеваний, связанных с нарушением функций тромбоцитов Синдром Бернара-Сулье Тромбастения Гланцмана Дефициты динамической области памяти</p>	<p>вызванными травмированием кожи, с носовыми кровотечениями и с другими кровотечениями, которые часто случаются в раннем возрасте и с которыми иногда очень трудно справиться”.</p> <p>Людам с заболеваниями, связанными с тяжелыми формами кровоизлияний, которые происходят из-за дефектов тромбоцитов, может потребоваться трансфузия тромбоцитов. Однако в некоторых районах мира к таким людям очень трудно добираться, и это может серьезно сократить количество видов помощи, которые могут быть предоставлены таким больным. Поэтому мы должны изыскать другие методы, чтобы попытаться остановить кровотечение у людей с такими очень тяжелыми заболеваниями”.</p>
<p>Ведущий: Рассказчик</p>	<p>Заболевания, связанные с кровоизлияниями, серьезны и могут представлять опасность для жизни, но благодаря совершенствованию медицинского обслуживания больных с заболеваниями, связанными с кровоизлияниями, - включая всестороннюю заботу и терапию замещения факторов - люди могут жить дольше⁸ и более полной жизнью, чем когда-либо прежде. К сожалению, у многих людей с заболеваниями, связанными с кровоизлияниями, нет доступа к адекватному лечению.</p>
<p>Ведущий: Пол Уилтон (Paul Wilton)</p>	<p>“Основная задача для людей с заболеваниями, связанными с кровоизлияниями, состоит в том, чтобы найти метод лечения. Вместе с тем мы всегда должны заботиться о том, чтобы высокое качество жизни было не только там, где живу я, но и в тех частях мира, где живут другие люди”.</p>
<p>Ведущий: Пола Болтон-Мэггс (Paula Bolton-Maggs)</p>	<p>“Задача Всемирной федерации гемофилии состоит в том, чтобы все люди с унаследованными заболеваниями, связанными с кровоизлияниями, были обеспечены медицинским обслуживанием и лечением правильными методами в любой точке мира, где бы они ни жили, и мы можем решить эту задачу, вместе работая над ее решением. В таком случае организации больных, люди с заболеваниями, связанными с кровоизлияниями, и все специалисты здравоохранения, все мы действительно сможем обеспечить лечение всех больных”.</p>

Видеозапись	Комментарий за кадром/Текст
<p>Ведущий: Рассказчик</p> <p>Надписи на экране: wfh.org/whd</p>	<p>Чтобы получить дополнительную информацию и узнать, как Вы можете улучшить жизнь тем людям, которые живут с заболеваниями, связанными с кровоизлияниями, зайдите на веб-сайт wfh.org/whd</p>

Ссылки:

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.

[Что такое болезнь фон Виллебранда? Всемирная федерация гемофилии. Доступно: 5 января 2010 г. Имеется на сайте 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.

[Что такое гемофилия? Всемирная федерация гемофилии. Доступно: 5 января 2010 г. Имеется на сайте 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.

[Основные проблемы лечения гемофилии. Часть 1: Препараты. Подготовлено Всемирной федерацией гемофилии. Факты и цифры. Апрель 1998 г.; № 1. Доступно: 5 января 2010 г. Имеется на сайте:

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

[Симптоматические носители гемофилии. Eveline P. Mauser-Bunschoten. Лечение гемофилии. Декабрь 2008 г. № 46. Доступно: 14 января 2010 г. Имеется на сайте:

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.

[Отчет о Всемирной программе сбора данных: Специальный отчет об итогах сбора данных о женщинах с заболеванием фон Виллебранда. Всемирная программа сбора данных. Декабрь 2003 г.; Том 5; № 1. Доступно: 5 января 2010 г. Имеется на сайте:

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.

[Что такое факторы свёртываемости крови? Всемирная федерация гемофилии. Доступно: 5 января 2010 г. Имеется на сайте: 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>

[Заболевания, связанные с нарушением функций тромбоцитов. Anjali A. Sharathkumar и Amy Shapiro. Лечение гемофилии. Апрель 2008 г. № 19. Доступно: 14 января 2010 г. Имеется на сайте: <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 infection with HIV. S. Darby, S. Kan, R. Spooner, et al. *Blood*. Vol. 110; No. 3. August 2007.

[Коэффициент смертности, ожидаемая продолжительность жизни и причины смерти людей с гемофилией типа А или типа В в Великобритании, которые не были ВИЧ-инфицированы. S. Darby, S. Kan, R. Spooner, et al. *Blood*. Том 110; № 3. Август 2007.]