|  |  |
| --- | --- |
| **Оригинал** | **Перевод** |
| Recombinant activated coagulation factor VII (rFVIIa) belongs to the drug class of therapeutic proteins with high similarity to physiologic circulating plasma proteins. It is a human coagulation factor VII produced by recombinant technology in a mammalian cell-line. Recombinant FVIIa is similar in structure and function to plasma-derived human factor Vila.  Haemophilia A and В are X-1inked congenital bleeding disorders, caused by mutations in either the FVIII gene or the FIX gene (haemophilia A and B, respectively) located on the Y-chromosome. Patients with haemophilia A and В either lack or have a reduced production of FVIII or FIX or they may produce partially or fully defective FVIII or FXI molecules, respectively. With an absent, deficient or defective FVIII/FIX molecular complex formation, the activation of FX becomes severely impaired to a degree that varies with type and extent of the genetic defect. | Рекомбинантный активированный фактор коагуляции VII (rFVIIa) относится к лекарственному классу лечебных белков с высокой степенью сходства с физиологическими циркулирующими протеинами плазмы. Фактор коагуляции человека VII производится с применением рекомбинантной технологии в клеточной линии млекопитающих. Рекомбинантный FVIIa схож по структуре и функционированию с фактором человека Vila, полученным из плазмы.  Гемофилия А и Б представляют собой X-сцепленные врожденные расстройства свертываемости крови, вызванные мутацией гена FVIII или гена FIX (гемофилия A и Б, соответственно), находящегося в Y-хромосоме. У пациентов с гемофилией А и Б наблюдается недостаток или сокращенное производство FVIII или FIX или же, производятся частично или полностью дефектные молекулы FVIII или FXI, соответственно. При отсутствии, дефиците или дефективности формирования молекулярного комплекса FVIII/FIX, активация FX становится чрезвычайно ослабленной до степени, которая отличается по типу и выраженности генетического нарушения. |