XXIX Міжнародна науково-практична конференція «Science, theory and practice» (8-11 червня 2021 року)

**Секція: Медичні науки**

**Гемофілія-королівська хвороба**

**Сазонова Олеся,**

студентка першого курсу третього медичного факультету,

Харківський національний медичний університет

 oosazonova.3m20@knmu.edu.ua

**Демочко Ганна,**

доцент катедри суспільних наук

 Харківський національний медичний університет

inio2@ukr.net

Гемофілія- спадкова хвороба, що пов’язана з мутаціями на генному рівні та супроводжується порушенням коагуляції (процес згортання крові).

Головними симптомами даної хвороби є регулярні кровотечі, як зовнішні так і внутрішні. Навіть від незначних поранень, подряпин чи саден, хвора людина може померти, через те, що кров у таких випадках дуже складно зупинити. Характерними для гемофіліків є й внутрішні кровотворення, досить часто трапляються крововилив у суглоби, так звичайна прогулянка може коштувати життя [1] .

Зазвичай хворими на гемофілію є чоловіки, жінки ж виступають у ролі носіїв ураженої X хромосоми. Вся справа в тому, що в жінок дві Х хромосоми, і якщо одна з них несе мутаційний ген, а в іншій немає ніяких відхилень від норми, то дана хвороба не може проявитися, так як мутаційний ген є рецисивним. І якщо жінка-носій передає своєму синові хромосому-носій гемофілії, то в хромосомі У вже буде відсутній здоровий дублюючий фрагмент [там само].

Гемофілія отримала свою назву «Королівська хвороба» не випадково, причиною цього стала відома на весь світ британська королева Вікторія. Саме її називають «Бабусею Європи», так як за допомогою своїх дітей, їй вдалося зріднитися з багатьма королівськими сім’ями Європи. Таким чином гемофілія поширилася серед монархів Іспанії, Пруссії та Росії.

Вся справа в тому, що саме така мутація Х хромосоми відбулася у королеви Вікторії. Серед дев’ятьох її дітей на гемофілію страждав принц Леопольд, який і загинув через неї у віці 30 років. Також ще дві її доньки стали носіями мутантного гена, а саме принцеса Аліса та Беатрис, через яких хвороба і поширилася серед монархів [2].

Принцеса Беатрис вийшла заміж за німецького принца Генріха Моріц Баттенберга, у шлюбі з яким народилися троє синів, двоє з яких були хворими на гемофілію (підчас першої світової війни обидва загинули, через незначні поранення). А її донька Вікторія-Євгенія, вийшла заміж в 1906 році за короля Альфонса XIII, чим внесла дане захворювання в королівську сім’ю Іспанії, і також двоє з їхніх синів хворіли на гемофілію, і обидва загинули в різних автокатастрофах, хоча не маючи при цьому серйозних пошкоджень.[3]

Принцеса Аліса теж була носієм гемофілії. У шлюбі з Людвигом IV Гесенським народився син Фрідріх, який в віці 3 років загинув випавши з вікна, причому переживши саме падіння, але через спадкову хворобу в хлопця почався крововилив у мозок. Також у Аліси було 2 доньки Ірен (дружина принца Пруссії) та Вікторія-Аліса (після одруження з російським імператором, Олександра Федорівна ) через яких вона передала мутаційний ген своїм трьом онукам [3].

 Ірена Гессен-Дармштадтска вийшла заміж за прусського принца Генріха, який був її двоюрідним братом (син старшої доньки королеви Вікторії принцеси Вікторії та імператора Пруссії). У цьому шлюбі народилося двоє хворих дітей: принц Генріх, в 4 роки впав зі стільця, та помер через внутрішню кровотечу, та принц Вальдемар, який загинув наприкінці Другої світової війни, через відсутність засобів переливання крові[там само].

Вікторія-Аліса, дружина російського імператора Миколи II, їхній син цесаревич Олексій є одним з найвідоміших гемофіліків в історії, саме з його ім’ям пов’язана велика кількість цікавих фактів та міфів.

Цесаревич Олексій Романов (1904-1918) – п’ята та найочікуваніша дитина, окрім нього в родині народилося чотири княжни Ольга, Тетяна, Марія та Анастасія. Вся справа в тому, що, за традицією російський престол передавався виключно по чоловічій лінії, тому для королівських батьків поява такого бажаного сина стала справжнім дивом. Спадкоємець престолу народився, на перший погляд, здоровим немовлям ( вага 4.660 кг. та ріст 58см.). Та вже через місяць спливла шокуюча правда. Єдиний син, на якого було покладено стільки надії, хворий на гемофілію. Упродовж усього цього часу в хлопчика ніяк не загоювалась пуповина, з певною періодичністю вона кровоточила.

У подальшому Олексій Миколайович дуже часто страждав від болю у колінних та ліктьових суглобах, через крововиливи, у цих місцях утворювалися великі гематоми. «Кров знищила кістки і сухожилля; він не міг згинати або розгинати руки або ноги ", - сказав Нахапетов. Багато разів через незначні пошкодження шкіри хлопчик знаходився на грані життя та смерті. Досить часто у цесаревича розвивалися крововиливи в м'які тканини - глибокі підшкірні і внутрішньом’язові. В результаті шкіра у Олексія нерідко мала плямистий вигляд: на тлі великих прозоро-блідих поверхонь були різнокольорові плями внаслідок різних стадій розсмоктування синців. Фрейліна С. К. Буксгевден так описує страждання Олексія: «Він не міг їсти, не міг знайти зручне положення в ліжку. Часто матрос Деревенько носив виснаженій хворобою нещасного хлопчика на руках. Іноді він плазом лежав на подушках. Він слабшав з кожним днем, стаючи все більш худим, схожим на мерця, тільки очі вогнем хворіли на змученому змарнілому личку ». Часом Олексій не міг навіть стати з ліжка, а за необхідності пересувався або на інвалідному візку, або його переносили на руках [2].

У лікуванні цесаревича брали участь такі лікарі як С. П. Федоров, В. Н. Деревенко и Е. С. Боткін.

Царицю Олександру, яка знала, що серед її родичів ця хвороба є поширеною, охопило велике горе. Розуміючи, що саме вона є причиною тих страждань, які доводилося відчувати її дитині, та те, що в цьому випадку вона ніяк не може йому допомогти, почала вдаватися до крайніх заходів. Так як наука була безсильною, імператриця почала звертатися до всіляких святих та містиків. Так в 1905 році Олександра Федорівна знайомиться з людиною, що в майбутньому змінить життя не тільки всієї імператорської родини, а й вплини на подальшу історію людства. Такою людиною став Григорій Распутін, саме він був для імператриці надією на світле майбутнє. [4]

 Распутін був майже не єдиною людиною у всій імперії, хто міг допомогти Олексію. Лише за допомогою сили думки, молитв та настоянок з трав йому вдавалося зупинити кровотечі. В 1912 році під час подорожі царської сім’ї до Польщі, цесаревичу стало зле, декілька днів лікарі боролися за його життя, навіть дійшло до того, що почали готувати новини про смерть спадкоємця. Та в один момент вдалося додзвонитися до Распутіна, який на той час перебував у Сибірі. Заспокоївши батьків та пообіцявши, що все буде добре, старець поклав слухавку, та все через не великий проміжок часу Олексію стало значно краще. Найбільш правдоподібною є версія, що вся його магія полягала у гіпнозі, за допомогою якого він заспокоював цесаревича, а його батькам вселяв думки про свою могутні здібності . Саме тому з часом слово Распутіна мало вагомий вплив у рішенні багатьох політичних проблем. [5]

Сьогодні науковці стверджують, що така методика Распутіна була досить ефективною, нині відомо, що стан емоційного стресу підсилює кровотечу у хворих на гемофілію. Вчені Д. Халдейн і О. Лукаса у хворих на гемофілію спостерігали звуження судин під впливом гіпнозу і сугестивної терапії. Крім того, під час і після «сеансів навіювання» Г. Е. Распутін часом поїв спадкоємця кровоспинними зіллям з сибірських і китайських трав, якими його постачав відомий тибетський лікар Д. Бадмаев. Ці засоби містили вітаміни К, С і рутин і, ймовірно, інші компоненти, які зміцнюють стінки судин і підвищують здатність згущуватися крові.[2]

Отже, гемофілія, яка в один момент стала «королівської хворобою», відіграла значну роль в світовій історії кін. XIX - поч. XX ст., вплинувши на життя багатьох монарших та привілейованих осіб. А ті симптоми, з якими сучасна людина може повноцінно жити, підтримуючи певне терапевтичне лікування, стали вироком для багатьох людей того часу.

Література:

1. Гемофилия– Електронне джерело. - Режим доступу: <https://navigator.mosgorzdrav.ru/diseases/terapiya/gemofiliya/>
2. М. И. Давидов. Гемофилия — неизлечимое заболевание цесаревича Алексея Николаевича Романова/ГБОУ ВПО «Пермская государственная медицинская академия им. акад. Е. А. Вагнера» Минздрава России (ректор — проф. И. П. Корюкина)
3. Королевская болезнь потомков королевы Виктории– Електронне джерело. - Режим доступу: https://veraprok.livejournal.com/704491.html
4. Case Closed: Famous Royals Suffered From Hemophilia Oct. 8, 2009 , 12:00 AM: <https://www.sciencemag.org/news/2009/10/case-closed-famous-royals-suffered-hemophilia>
5. Oleg Yegoron-How the ‘royal disease’ destroyed the life of Russia’s last tsarevich:Aug 21 2018: https://www.rbth.com/history/329002-tsarevich-alexei-russia-house-romanov