**ИСТОРИЯ ГЕМОФИЛИИ**

**Гемофилия** — наследственное заболевание, преимущественно лиц мужского пола, при котором с материнской Х-хромосомой передается дефицит или функциональная неполноценность FVIII или FIX, и проявляющееся частыми, длительными кровотечениями и гемартрозами. Заболевание, вызванное дефицитом FVIII, является гемофилией А, заболевание, вызванное дефицитом FIX — гемофилией В.

Гемофилия известна человечеству более 2000 лет. Первые сведения о гемофилии содержатся в еврейском священном писании Талмуд, где описаны смертельные кровотечения у мальчиков после ритуального обрезания. Там же даны и возможные в то время рекомендации профилактического типа: «Ибо было сказано, если она сделает обрезание своему первому ребенку, и он умрет (от кровотечения во время операции) и второй тоже умрет, то она не должна делать обрезание своему третьему ребенку». Упоминание о характерном для мужчин наследственном нарушении процесса свертывания крови было обнаружено в летописи II в. Мавританский хирург K. Abbas, живший в Х в., описывает деревню, в которой многие мужчины имели выраженные проявления кровоточивости после незначительной травмы. Разрозненные сообщения о лицах мужского пола, которые страдали кровоточивостью всю жизнь, описываются в медицинских трактатах позднего Средневековья и эпохи Возрождения. Впервые гемофилия как самостоятельное заболевание была описана американским врачом J. Otto в 1803 г. Он определил это заболевание как врожденное, сопровождающееся кровотечениями, поражающее только мужчин и передаваемое здоровыми женщинами. Родословную семьи больного гемофилией впервые опубликовал J. Hay в 1813 г. В 1820 г. Ch. Nasse сформулировал закон о наследственной передаче заболевания — от деда к внуку через внешне здоровую мать-кондуктора. В Германии этой болезни первоначально было дано название «геморрафилия», чтобы обозначить характерную ее черту — склонность к кровоточивости, однако впоследствии название видоизменилось, и F. Hoppf в 1828 г. предложил термин «гемофилия», который используется и в настоящее время.

Есть у нее и другие названия, такие, как "викторианская болезнь", или "царская болезнь". Они возникли не случайно: самой знаменитой носительницей рокового гена была королева Виктория, которая скорее всего, была первым носителем в своей семье, и ген развился именно в ее организме, так как в семьях родителей Виктории заболевание не было обнаружено. А вот после нее — очень много. Гемофилия распространялась еще и потому, что в царских семьях заключались браки между близкими родственниками: это тоже способствовало учащению проявления гена. У Виктории болел сын Леопольд, а дочери стали носительницами и передали гемофилию своим потомкам, которые, в свою очередь, разнесли ее по трем королевским семьям Европы. То, что Леопольд родился с этим недугом, служители Церкви тут же расценили как возмездие за тяжкий грех королевы-матери: она нарушила один из заветов — "в болезни рожать детей", и во время появления Леопольда на свет медики впервые использовали хлороформ в качестве анестетика. Однако если не учитывать недуг, то юноша обладал весьма пытливым умом и тянулся к новым знаниям. Он с легкостью окончил Оксфорд, и поступил на службу к матери, как личный секретарь королевы. Современники утверждали, что Леопольд часто помогал Виктории с ведением государственных дел, из чего можно сделать вывод, что образование было не для "галочки", а пошло впрок. Принц даже жениться успел, выбрав в супруги Елену — сестру королевы Нидерландов, успели молодожены и двоих детей родить. В 31 год принц неудачно споткнулся, и умер от кровоизлияния в мозг.

В то время гемофилия была смертельно опасной болезнью. Через потомков Виктории, гемофилия пришла в Российскую империю. Александра Федоровна, будучи внучкой Виктории, унаследовала злосчастный ген и передала его сыну. Единственный сын Николая II, Алексей, страдал от этой болезни. Царевичу не исполнилось еще и двух месяцев, когда у него случилось первое кровотечение, и с этого момента болезнь начала наступление. Каждая царапина, каждый ушиб приводили к тому, что придворные медики сбивались с ног в попытках "затворить" кровь. С утра мальчик часто жаловался матери, что не чувствует руку или ногу, а еще чаще его мучили сильные боли, вызываемые кровоизлиянием в суставы.

Можно предположить, что гемофилия оказала косвенное влияние на российскую политику того времени: кроме членов императорской семьи, в любое время суток к царевичу мог заглядывать только Григорий Распутин, которому каким-то непонятным образом удавалось останавливать кровотечения у царевича Алексея. Естественно, это привело к тому, что и Николай II, и его супруга безгранично доверяли сибиряку, и прислушивались к его словам касаемо той или иной области жизни.