**Особенности наследования гемофилии**

Как известно, каждый организм уникален, у каждого из нас есть генетическая информация, полученная от предков. Информация, которую мы получаем вместе с гаплоидными наборами хромосом от наших родителей, во многом определяет наше дальнейшее развитие и здоровье в целом. Некоторые заболевания не наследуются генетически, а наследуется предрасположенность, то есть при нормальных условиях жизни, режимах труда и отдыха, питании заболевание может никак не проявлять себя, но существуют такие патологии, которые поражают организм с рождения, а иногда с момента образования зиготы. Гемофилия, «викторианская» или «царская» болезнь — это генетическое заболевание, характеризующаяся нарушением системы свертывания крови, в основе которой лежит снижение синтеза VIII, IX или XI факторов свертывания крови. Впервые термин «гемофилия» был введен в 1828 году швейцарским врачом Хопфом, но случаи гемофилии были описаны задолго до этого. «Викторианской» данное заболевание прозвали из-за того, что носительницей данного гена была английская королева Виктория Ганновер. За ее долгую жизнь, королева Виктория стала матерью девять раз (пять дочерей и четыре сына), за счет чего она передала дефектный ген своим дочерям, а уже они своим. Из-за огромного количества династических браков, заболевание передалось почти во все королевские дома Европы, в том числе и к Романовым. Николай II был женат на внучке королевы Виктории, Виктории-Алисе-Елене-Луизе-Беатрисе Гессен-Дармштадтской, в православии получившей имя Александра Федоровна. Императрица получила данный ген от бабушки. В браке у императора родилось пятеро детей (четыре дочери и один сын). Цесаревич Алексей был долгожданным наследником престола, и поэтому болезнь очень ограничивала жизнь наследника престола. Из-за болезни Алексея Николаевича Александра Федоровна обратилась к Г. Е. Распутину, так как он помогал юному наследнику престола справляться с его недугом. Распутин пытался оказывать влияние на политику страны, что приводило к недовольствам со стороны знати и народа и в последующем привело к снижению популярности Николая II в стране. Гемофилия наследуется по Х-сцепленному рецессивному типу, следовательно, данным заболеванием болеют в основном мужчины, а женщины выступают в качестве носительниц дефектного гена. У женщины-носительницы и здорового мужчины в первом поколении у 25 % рожденных мальчиков наблюдается признаки гемофилии и у 25 % рожденных девочек наблюдалось носительство патологического гена гемофилии. У здоровой женщины и больного мужчины, наблюдается так называемое крисс-кросс наследование признака, при котором происходит передача гена от отца к дочери, от матери сыну. Больной гемофилией отец передает ген, локализованный в Х-хромосоме своей дочери, а мать отдает одну свою Х-хромосому дочери, где отсутствует ген гемофилии, а другую — сыну. Таким образомё. Все дочери больного гемофилией будут носительницами патологического гена гемофилии, а все сыновья здоровы. У больного мужчины и женщины-носительницы может родиться девочка с признаками гемофилии, что является редким случаем женской гемофилии. Помимо этого проявление признака наблюдается у 50 % особей, 25 % — носители, 25 % — здоровы. Гемофилия — это достаточно редкое генетическое заболевание крови, при котором заболевает один человек на 10 тыс. Согласно Министерству здравоохранения Российской Федерации в нашей стране насчитывается около 10 тыс. больных с гемофилией, нуждающихся в лечении. В мире согласно статистике страдает около 400 тыс. человек. Чаще всего гемофилия проявляется в детском возрасте от 1 до 3 лет в зависимости от вида патологии. В таком возрасте ребенок бывает очень активным, в следствие чего неизбежно образование синяков и царапин. Со временем родители начинают обращать внимание на количество ссадин и гематом, а в последующем на длительность заживления ран. Сейчас больные гемофилией могут вести активный образ жизни, что раньше было трудно представить. Благодаря совместному усилию врачей и ученых со всего мира стало возможно контролировать и купировать заболевание с помощью специальной медикаментозной терапии.