

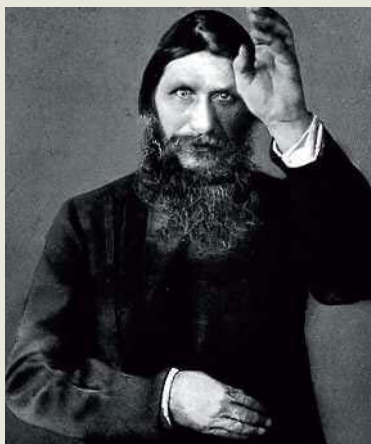
## ◆ La malattia del figlio dello zar



La regina Vittoria.



Il principe Aleksej



Rasputin

La regina d'Inghilterra *Vittoria* (1819-1901) regnò per 63 anni, più di qualsiasi altro regnante della storia. Era una donna energica, conosceva sei lingue (tra cui l'italiano), ebbe nove figli e visse in buona salute. Tuttavia il suo genoma conteneva un **gene mutato** che causa l'assenza, o la scarsa attività, di una proteina essenziale per la *coagulazione del sangue*. Senza una pronta coagulazione, ogni ferita continua a sanguinare pericolosamente. La regina, essendo femmina, possedeva due cromosomi X in ogni sua cellula, ma solo uno dei due X aveva la mutazione in questione. Pertanto il difetto non poteva manifestarsi, perché l'altro cromosoma X (sano) provvedeva a far fabbricare la proteina indispensabile per la coagulazione.

Si ricordi che uno dei cromosomi X viene sempre trasmesso dalla madre ai figli (maschi o femmine che siano). Se, come succede nella metà dei casi, la madre trasmette il cromosoma (col gene) difettoso, le possibilità sono due: se nasce una bambina essa sarà comunque sana (perché l'altro X, ereditato dal padre, è quasi sempre normale); se però nasce un maschio esso, in ogni sua cellula, avrà un unico cromosoma X (difettoso), mentre il cromosoma omologo molto più corto, detto Y, risulta purtroppo privo del gene per la coagulazione del sangue. Il neonato maschio, perciò, sarà **emofiliaco** e cioè impossibilitato ad avere processi di coagulazione normali.

La regina Vittoria, come tutte le femmine che hanno uno dei due cromosomi X difettoso, era una *portatrice* [dell'emofilia] *sana*. Non così alcuni dei suoi figli maschi che risultarono emofiliaci, mentre alcune sue figlie furono portatrici sane. Portatrici sane, in particolare, furono la figlia Alice e la figlia di costei, che poi divenne la zarina Alessandra di Russia. Que-

st'ultima, sposata con lo zar Nicola II, ebbe un figlio, Aleksej (1904-1918), affetto da emofilia.

Nel 2009 si è appurato che si trattava del difetto di un gene chiamato *F9* che, essendo mutato, codificava per una proteina (chiamata fattore IX) difettosa che causa emofilia B. Si tratta di una forma più rara dell'emofilia A, dato che si manifesta in un maschio ogni 50 000 (mentre l'emofilia A si manifesta in un maschio ogni 5000). Chi ha questo difetto genetico è soggetto a emorragie anche in seguito a piccoli traumi e persino ad emorragie che avvengono spontaneamente, specialmente nelle articolazioni.

Il fatto che il figlio dello zar (lo zarevich Aleksej) fosse affetto da emofilia ha avuto conseguenze importanti per la storia della Russia di inizio Novecento. Infatti la madre, e anche lo stesso zar, disperati per l'incapacità della medicina dell'epoca di guarire il figlio, dettero fiducia a un contadino siberiano, semianalfabeta e imbevuto di misticismo, che si spacciava per santone e guaritore, di nome *G. Rasputin* (1869-1916). Spesso i momenti di crisi della malattia del principe si risolvevano dopo i suoi interventi, pertanto Rasputin venne considerato dalla famiglia regnante come un profeta ispirato da Dio. Ne approfittò per diventare un consigliere anche in questioni politiche, influenzando negativamente l'andamento, già traballante, della politica russa. Un complotto ordito dall'aristocrazia (preoccupata del fatto che lo zar desse ascolto a tale consigliere) finì per portare al suo assassinio, ma ormai la Russia era già sull'orlo della rivoluzione.

La storia segue sempre il suo corso, ma è molto probabile che se il cromosoma X del principe Aleksej non fosse stato difettoso, i modi e i tempi delle vicende russe sarebbero andati in modo diverso.