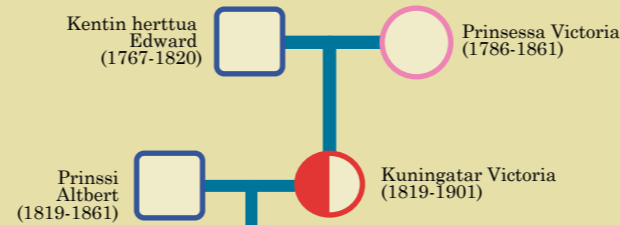


HEMOFILIAN PERIYTYMINEN KUNINGATAR VICTORIAN SUVUSSA

- Terve mies
- Terve nainen
- Hemofiilikko
- Kantaja
- Mahdollinen hemofiilikko

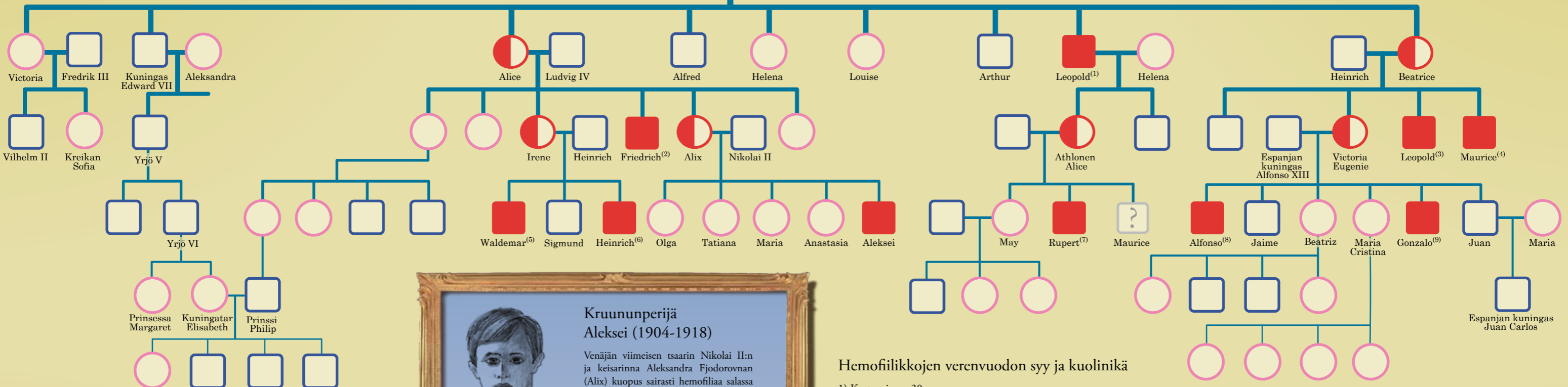


Kuningatar Victoria (1819-1901)

"Euroopan isoäiti", Iso-Britanniaa yli 63 vuoden ajan hallinnut kuningatar Victoria lienee maailman kuuluisin hemofilian kantaja. Tauti sai todennäköisesti alkunsa Victoriassa tapahtuneesta tuoreesta mutaatiosta. Kuningattaren ja hänen saksalaisen serkkunsa prinssi Albertin yhdeksästä lapsesta kahdeksan meni naimisiin Euroopan kuningassukuihin.

Naisketjun kautta kuninkaallisen taudin leiman saanut hemofilia levisi Saksan, Espanjan ja Venäjän hallitsijahuoneisiin ja piinasi niitä kolmen sukupolven ajan. Hoitamattomana tauti johti monen monarkin kuolemaan nuorella iällä 1800- ja 1900-lukujen vaihteessa.

Kuningatar Victorian pojista Leopold oli hemofiilikko ja tyttäret Alice ja Beatrice kantajia.



Kruununperijä Aleksei (1904-1918)

Venäjän viimeisen tsaarin Nikolai II:n ja keisarinna Aleksandra Fjodorovnan (Alix) kuopus sairasti hemofiliaa salassa kansalta. Kertomusten mukaan Aleksein verenvuodon pystyi tyrehdyttämään siperialainen talonpoika Rasputin, joka pääsi parantajantaidoillaan tsaariperheen ja etenkin keisarinnan suosioon.

Aleksei kuoli 13-vuotiaana kun koko tsaariperhe teloitettiin kesällä 1918 bolševikkien vallankumouksen jälkeen.

Walesin prinssi Charles (1948-)

Yhdistyneen kuningaskunnan kruununperijä, kuningatar Elisabethin ja prinssi Philipin vanhin poika Charles kuuluu Windsor-sukuun. Naimisissa lady Diana Spencerin kanssa 1981-1996 ja vuodesta 2005 Camilla Parker Bowlesin kanssa. Lapset William ja Harry syntyivät 1982 ja 1984.

Prinssin lähisuvussa ei ole ollut hemofiliaa. Sukupuun perusteella voidaan varmasti todeta, että Charlesin sisar prinsessa Anne ei ole hemofilian kantaja.

Hemofiilikkojen verenvuodon syy ja kuolinikä

- 1) Kaatuminen, 30
- 2) Tapaturma, 2
- 3) Polvileikkaus, 32
- 4) Taistelut I maailmansodassa, 23
- 5) Kuolinsyy tuntematon, 56
- 6) Tapaturma, 4
- 7) Auto-onnettomuus, 20
- 8) Auto-onnettomuus, 31
- 9) Auto-onnettomuus, 19

Kantajuuden arviointi sukupuun perusteella

- Varmoja kantajia:**
- hemofiilikkoisän tyttäret
 - naiset, joilla on yksi sairaa poika ja oman äidin suvussa hemofiliaa
 - naiset, joilla on kaksi sairasta poikaa
- Mahdollisia kantajia:**
- hemofiiliämiehen sisaret
 - naiset, joilla on yksi sairaa poika vaikka suvussa ei ole hemofiliaa
 - naiset, joiden äidin suvussa on hemofiliaa

Hemofilian periytymistapa

Hemofilia A ja B ovat yhden geeniparin säätelemiä, X-kromosomisesti peittyvästi periytyviä tauteja.

Sairauden geeni sijaitsee X-kromosomissa. Kantajanaisen toisen X-kromosomin vastigeeni kompensoi geenivirheen toisessa geenissä. Käytännössä miehet sairastuvat hemofiliaan ja naiset voivat taudin kantajina siirtää sairautta aiheuttavan geenivirheen uusille sukupolville.

Periytymistavasta johtuen hemofiilikkoisän kaikki tyttäret ovat kantajia ja kaikki pojat terveitä. Kantajanaisen kaikilla lapsilla on 50 %:n mahdollisuus periä geenimuutos; pojilla on 50 %:n mahdollisuus olla sairaita ja tytyillä 50 %:n mahdollisuus olla kantajia.

Hemofilia voi olla seurausta uudesta mutaatiosta. Tällöin geenin rakenne on muuttunut sairastuneen henkilön kohdalla eikä perheessä ole muita kantajia. Seuraavaan sukupolven geenivirhe periytyy tavalliseen tapaan.

Espanjan kuningas Juan Carlos (1938-)

Ranskalaislähtöiseen Bourbon-sukuun kuuluva Juan Carlos on hallinnut Espanjaa vuodesta 1975. Hän palautti maahan perustuslaillisen monarkian Francon diktatuurin jälkeen. Puoliso Kreikan prinsessa Sofia, lapset Elena, Cristina ja Felipe. Juan Carlosin setä Gonzalo (1914-1934) on tiettävästi viimeisin hemofiliaa sairastanut kuningatar Victorian jälkeläinen.

Espanjan kuningassuvussa mahdollisia kantajia voisivat sukupuun perusteella olla prinsessa Beatricen lapsenlapset Beatriz ja Maria Cristina.

Lähteet:
 Wikipedia
 Hemophilia: "The Royal Disease"
 (<http://www.sciencecases.org/hemo/hemo.asp>)
 Kristiina Aittomäki, HUSLAB
 Verenvuototaudit: Tietopaketti potilaille