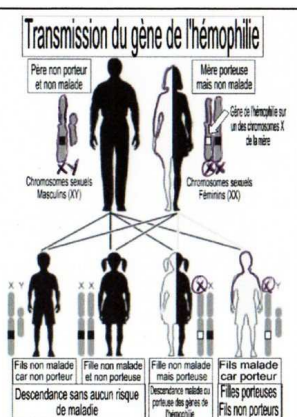
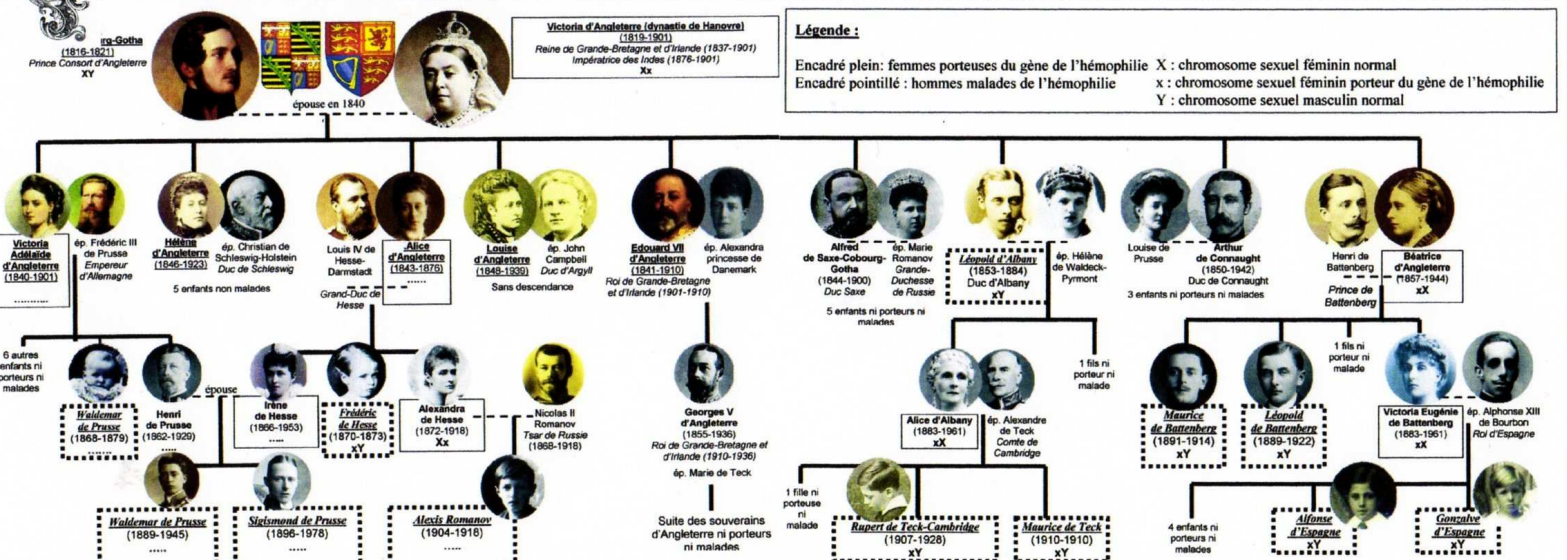




La reine Victoria et la transmission de la « Maladie Royale »



L'hémophilie : une maladie génétique

L'hémophilie est une **maladie qui empêche ou réduit la coagulation du sang** : en cas de blessure, une personne hémophile saignera pendant plusieurs heures, et on aura beaucoup de mal à arrêter le sang de couler (l'hémorragie). Un hémophile doit faire extrêmement attention : la moindre égratignure, la moindre choc risquent de provoquer des **hémorragies internes**, c'est-à-dire à l'intérieur du corps, dans les organes, dans les articulations, sous la plante des pieds, dans les genoux, etc.

On ne connaît l'existence cette maladie que depuis 1803 où elle a été identifiée chez une famille de paysans anglais. En 1830, on a découvert qu'elle passait par les femmes mais on ignorait comment. Il a fallu les **progrès de la génétique** (étude des gènes qui sont portés par les chromosomes) pour découvrir que **la maladie se transmet à cause d'un gène abîmé porté par le chromosome sexuel « X »**. En effet, pour faire un être humain, il faut que les chromosomes des parents se mélangent. Le sexe d'une personne est déterminé par deux chromosomes que l'on appelle les chromosomes sexuels. Les femmes ont deux chromosomes appelés « X » et les hommes un chromosome « X » et un chromosome « Y » (voir ci-contre). Chaque enfant hérite d'un des chromosomes sexuels « X » ou « Y » de ses parents. **L'hémophilie se transmet donc aux enfants par leur mère qui est alors dite « porteuse »**. Cela explique aussi que seuls les hommes soient malades de l'hémophilie : ils n'ont qu'un chromosome « X » alors que les femmes en ont deux. Une femme porteuse n'a pas de manifestations extérieures de la maladie, dont elle a hérité le gène de sa propre mère, etc. Le gène peut aussi « apparaître » tout seul, par mutation, mais c'est très rare. Enfin, un **homme hémophile transmet forcément le gène à ses filles**, qui sont « porteuses ». On estime qu'il y a **1 hémophile pour 10.000 naissances**. Jusqu'aux années 1970, l'espérance de vie des hémophiles était **très faible**, vingt ans environ à cause de l'absence de traitement et des risques d'accidents. De nos jours, on sait les soigner pour réduire les risques d'hémorragie, mais on ne peut absolument pas les guérir.

La « maladie royale » ou la « malédiction des Cobourg »

L'hémophilie est une des maladies génétiques les plus célèbres du monde parce que sa présence et sa **transmission dans la famille royale d'Angleterre** à la fin du XIX^{ème} siècle ont permis de mieux la connaître. La reine **Victoria d'Angleterre (1837-1901) était porteuse du gène** qu'elle a transmis à sa descendance. D'abord discrète chez ses enfants (elle n'eut qu'un fils atteint), elle explosa chez ses petits-enfants (4 malades) et ses arrière-petits-enfants (7 malades). Le jeu des alliances princières répandit cette maladie dans la plupart des familles royales européennes : en Allemagne (Hesse, Prusse, Battenberg) en Espagne, en Russie. D'où le surnom de « Maladie Royale » qu'on donna à l'hémophilie.

Son fils **Léopold, duc d'Albanie (1853-1884)** souffrait de la maladie, qui l'a empêché de poursuivre une carrière militaire et a gâché sa vie : aucune princesse ne voulait l'épouser. Il mourut à 31 ans après avoir glissé sur le pont de son navire de plaisance. Son fils ne pouvant être atteint, sa fille Alice d'Albanie était forcément porteuse. Elle épousa le comte de Cambridge et leurs deux fils **Maurice et Rupert** furent hémophiles. Le premier mourut au bout de quelques semaines et le second des suites d'un accident de voiture à l'âge de 21 ans : il fit une hémorragie cérébrale (dans le cerveau).

Parmi les nombreuses filles de la reine Victoria, deux étaient assurément porteuses puisqu'elles eurent des fils et petits-fils malades. La **princesse Alice d'Angleterre, grande-duchesse de Hesse (1843-1876)** transmit le gène à son fils le prince **Frédéric de Hesse**. Sa maladie fut découverte à 2 ans et demi : il se coupa à une oreille et saigna pendant 3 jours. Quelques mois plus tard, il fit une chute du haut d'une chaise et mourut d'hémorragie. Les deux sœurs de Frédéric, **Irene de Hesse (1866-1953)** et **Alexandra de Hesse (1872-1918)** étaient porteuses et transmittent le gène dans les familles impériales d'Allemagne et de Russie. Irene épousa son cousin allemand **Henri de Prusse** et leurs trois fils **Waldemar, Henri et Sigismond** furent malades. Le premier mourut après la Seconde Guerre Mondiale par manque de transfusion sanguine. Le second fit une hémorragie à 4 ans et le dernier mourut des suites d'une banale chute.

La princesse **Béatrice d'Angleterre, princesse de Battenberg (1857-1944)** transmet le gène à ses deux fils **Maurice et Léopold**. Le premier mourut à 23 ans de ses blessures pendant la Première Guerre Mondiale et le second à 32 ans des suites d'une opération du genou. Leur sœur la **princesse Victoria Eugénie** avait beau être réputée la plus belle femme d'Europe, elle transmet à son tour le gène à ses enfants sous son mariage avec le roi d'Espagne **Alphonse XIII**. Deux de leurs enfants, **Alfonso (1886-1941)** et **Gonzalo (1914-1934)** furent atteints. Alfonso fut obligé, à cause de cela, de renoncer au trône d'Espagne dont il était le prince héritier, et mourut des suites d'un accident de voiture, tout comme son frère quelques années avant. Apparemment pas blessés, les deux princes firent des hémorragies internes quelques heures après et en moururent.

La reine Victoria était horrifiée que sa descendance soit malade, et refusait d'imaginer en être responsable. Elle accusait une obscure malédiction d'avoir été lancée sur la famille de son mari, les Saxe-Cobourg-Gotha à la fin XVIII^{ème} siècle ! Ensuite elle crut que l'anesthésie qu'elle avait subie à la naissance du prince Léopold en était la cause. N'oublions pas qu'en 1900, on ignorait jusqu'à l'existence des chromosomes et des gènes !

L'impératrice, le Tsarévitch et le charlatan : le cas Alexis Romanov

La princesse **Alexandra de Hesse (1872-1918)**, fille d'Alice d'Angleterre (1843-1876) et petite-fille de Victoria (1819-1901), épousa le Tsar de Russie **Nicolas II Romanov**.

L'impératrice donna d'abord naissance à 4 filles, puis, enfin, à un fils en 1904. Cette naissance était très attendue, car la loi russe interdisait aux filles de régner et Nicolas II n'avait pas envie de transmettre le trône à son frère. L'enfant reçut le titre de Tsarévitch (prince héritier) et le prénom **d'Alexei Nicolaïevitch Romanov**. Très vite il se révéla souffrir de l'hémophilie. Bébé, on le promenait enveloppé dans des tissus pour empêcher les chutes. Lorsqu'il fut plus âgé, on confia à deux matelots le soin de le surveiller nuit et jour pour l'empêcher de se faire du mal. Ses sœurs avaient interdiction de jouer avec lui trop longtemps et au moindre choc il développait des bleus ou un saignement. Il hurlait alors de souffrance pendant des jours entiers. Toute la vie de la cour impériale tournait autour de l'enfant et de sa santé, ce qui ne l'empêchait pas d'être très intelligent : son père le préparait malgré tout à son futur rôle de Tsar, tout en étant conscient qu'il pouvait mourir d'un jour à l'autre.

Traumatisée par la mort de son frère et la maladie de ses neveux, la Tsarine s'estima responsable de la maladie de son fils et en devint à demi folle. Elle se réfugia d'abord dans la religion. En 1907, elle tomba sous l'influence d'un charlatan (un faux médecin), le moine **Raspoutine**. Celui-ci prétendit pouvoir soigner le Tsarévitch et eut une grande influence sur le couple impérial. Il se rendit impopulaire en s'enrichissant et menant joyeuse vie avec des femmes, tout en conservant une apparence de sainteté auprès de la Tsarine. Son impopularité rejaillit sur la famille impériale et il eut même une influence politique. Il servait de conseiller au souverain, et leur fit faire de nombreuses erreurs. Après l'assassinat de Raspoutine en 1916, le mal était fait : les russes détestaient la Tsarine et le Tsarévitch n'était bien sûr pas guéri.

En Octobre 1917 une révolution balaya le régime impérial russe, et les Romanov furent emprisonnés en Sibérie puis exécutés en 1918 : le Tsar, son épouse, ses quatre filles et le Tsarévitch. Leurs restes n'ont été retrouvés et formellement identifiés qu'au printemps 2008.

Intérêt scientifique et historique

Cette maladie eut des **conséquences politiques** vers 1900 puisqu'elle toucha les héritiers de plusieurs grandes monarchies européennes. Au plan scientifique, on a pu étudier à travers la descendance de Victoria, très bien connue et bénéficiant de conditions de soin idéales, **les modes de transmission**. Si le gène semble **éteint de nos jours** dans la famille royale britannique, il est ressorti au bout de 6 générations chez Ferdinand Soltmann, dont la mère est une princesse allemande descendant de la reine Victoria.

Exercice

A partir des connaissances que vous venez d'acquérir, **entourez en rouge** les hémophiles de la descendance de la reine Victoria, et **en bleu les femmes porteuses**. Indiquez en dessous **leurs chromosomes** : **xx** pour les porteuses, **xy** pour les malades.