

IRWIN W. SHERMAN

Twelve Diseases that Changed our World

ASM Press, Washington, 2007

O sin ducj dacuardi che a lei, o ancjemò piês, a comprâ un libri che al trate des dodis malatiis che a àn gambiât il nestri mont, ai vûl un ninin di cûr. E invezit l'impression di vê di frontâ un modon barbôs e discomparîs dopo lis primis pagjinis dal test di Irwin W. Sherman. Il libri nol è il prin che al trate l'argoment, ma in chest câs no vin dome une liste di malatiis dal passât cun lis consecuencis storichis. Par l'autôr al è plui impuartant capî cemût che l'incuintri cuntune gnove malatie al vedi puartât a misuris di control (vacinzions, formis di cuarantene, chemioterapie, control dai vetôrs e v.i.) e al miorament de salût in gjenerâl. In altris pe-raulis il messaç dal libri al è: capî lis epidemiis dal passât par preparânus par chês che a vignaran.

Irving W. Sherman al è professôr di biologjie inte universitât de Californie e par tant a nol fâs facil sensazionalisim gjornalistic, al conte lis robis come che a stan. Interessant al è il fat che nol trate dome lis malatiis dal om, ma ancje cualchidune des plantis che a àn vût une grande impuortance par la storie de umanitât.

Par ultin, a diference di altris oparis, a vegnin discutûts ancje i efjets di malatiis gjenetichis. Cussì, dongje a colere, varvuele, peste buboniche, sifilide, malarie, tubercolosi, fiere zale, l'autôr al trate ancje lis consecuencis storichis par esempli de porfirie e de emofilie e propit su cheste ultime e vâl la pene di fermâsi come esempli interessant.

La emofilie e je une malatie là che il sanc a nol è bon di imbrucjâsi in-tun timp resonevul, ven a stâi in cualchi minût. Par un malât di emofilie il procès al pues cjapâ oris o fintremai dîs, cun la consequence che ancje une piçule feride e je une vore pericolose. Par che il sanc al si imbrucjâsi, e covente une schirie di reazions che a trasformin il fibrinogjen, une proteine solubil dal plasse dal sanc, in fibrin no solubilis di fibrine. Cuant che o vin une feride, il prin a jentrâ in azion al è il fatôr VIII, al trasformi la protrombine in trombine che e lavore sul fibrinogjen fintremai a la formazion dal coagul. Scuasit ducj (85%) i emofiliacs no an il fatôr VIII, a chei altris i mancje il fatôr V. In assence di chescj, ancje un

piçul sburt al pues causionâ une emoragjie interne cun consecuençis tremendis. Al di di vuê la emofilie no fâs plui tante pôre e e ven tignude a bade cun trasfusions dai fatôrs interessâts. Par zonte e pues vignî discuvierte bielzà daspò dome vot setemanis di gravidance.

Vitorie, nassude intal 1819, e à regnât come regjine de Ingletiere dal 1837 al 1901 e, seont cualchi storic, e à influençât, ancje se a voltis dome in part, la nassite dal bolsevisim in Russie, dal franchisim in Spagne e dal nazisim in Gjermanie. Dut chest no lu à fat cun la sô abilitât politiche o militâr, ma cun i soi gjenis, stant che e à semenât il gjeni de emofilie intes monarchiis dal timp, maridant fîs e gneçis ator par dute l'Europe.

Jessi om o femine al dipint dai cromosomis dal ses che nô o vin. Chesçj cromosomis (XY pal om e XX pe femine) a son chei che a puartin a vê un frut o une frute, a seont di come che si messedin i cromosomis dal pari e de mari. Il fat impuartant a chest riuart al è che i gjenis responsabii de emofilie a son puartâts dal cromosome X. Un pari emofiliac al passe il gjeni interessât dome a lis fiis, ma no ai fruts, stant che chesçj a cjapin dal pari dome il cromosome Y. Lis feminis, che a àn doi cromosomis X, par mostrâ i sintomis de emofilie a varessin di vê une dose doble dal gjeni, une situazion dificil, stant che une e dovarès nassi di un pari emofiliac e di une mari 'puartadore' (*carrier*). In ogni câs a muraressin zovinis, prime da lis mestruazioni.

Une mari "puartadore", ven a stâi une che e à un gjeni normâl tun cromosome X e un difetôs in chel altri, no mostre i sintomis de malatie, ma e à il 50% di pussibilitâts di trasferî il gjeni in cuestion. In chest câs cualchidun dai fruts al sarà emofiliac e cualchidune des fiis "puartadore", e chest al è propit il câs de regjine Vitorie. A nol è clâr come che il cromosome X difetôs al sedî rivât a la regjine, stant che no vin documents de presince de malatie intai soi vons. A si pense a une mutazion tal so gjeni pal fatôr VIII o in chel di un dai soi gjenitôrs. Cualchidun al rive ancje a pensâ che Vitorie e fos la fie ilegjitime di un pari emofiliac, ma no vin nissune prove.

La regjine Vitorie, maridade cul princip Albert, duce di Sachsen-Coburg e Gotha, e à vût nûf fruts. La seconde fie, Alice, e je "puartadore"; e maride il princip Luois di Hesse e e à a sô volte siet fruts. Un di chesçj (Federick) al mûr par une emoragjie a trê agns daspò sedi colât. Alexan-

dra (Alix) e à dome sîs agns cuant che la mari e mûr e e devente la figote de none Vitorie che e à plans grandonons par la gnece. A dodis agns e va in Russie a lis gnocis di sô sùr Elisabeth e a incuintre par la prime volte il zarevic Nicole. A tornin a viodisi cinc agns plui tart e di bot jê si inamore dal erêt dal tron di Russie. Di fat Vitorie e spere invezit che e maridi il fi dal princip di Galles (chel che al deventarà Edward VII), ma il zovin a nol fâs une gran biele figure, al è un pôc dûr di orele e nancje cetant inteligent. Cheste e je une mieze fortune par la Ingletiere, stant che Alix, come 'puartadore' e varès puartât di gnûf il gjeni de emofilie inte famee reâl inglese.

Alix e Nicole a si maridin tal 1894, une setemane daspò la muart dal zar Alexander III. Nissun al bacile plui di tant pai pericui di salût e la cort di Sant Petersburg e presece la parintât cun chê inglese. E si che la emofilie e je bielzà stade notade inte famee di Vitorie. Leopold, il fi plui zovin, e il nevôt Frederick a son muarts e la ereditabilitât de malatie e je cognossude fintremai dal 1803. Al è interessant che dome tal 1913 la regjine di Rumenie si dîs contrarie, par pôre de emofilie, a lis gnocis dal princip ereditari Ferdinand cun Olga, la prime fie di Nicole e di Alexandra.

Cul non Alexandra Feodorova, Alix e ven acetade inte Glesie Ortodosse Russe. Il prin dovê di une zarine al è chel di mantignî la dinastie, ma tra il 1895 e il 1901 a nassin dome feminis: Olga, Tatiana, Maria e Anastasia. In fin tal 1904 e je fieste grande pai Romanov, al rive l'erêt Alexis, ma ai vûl pôc timp a capî che al è emofiliac. In prin la storie e ven tignude segrete, par la int il zar sorestant de Russie e de Glesie Ortodosse, al à di jessi perfet e ogni difiet al vûl dî un segn contrari dal volê divin. La zarine e je ossessionade da la idee di vê passât la malatie al frut, no à pinsîrs che par lui e e cîr in ogni mût di judâ il fi che al ven tignût tal bombâs. A chest pont e tache la saghe di Gregori Rasputin. Cun la sô capacitât carismatiche di calmâ il frut tal cors dai atacs gnervôs, il frari al rive a vê une influence grandonone sul zar e su la zarine. Infratant e rive la Grande Vuere che e fâs 4 millions di muarts rus dome tal prin an. Tal 1916 il zar al fâs fûr i soi gjenerâi e al cjape il comant de armade, ma cence masse sucès. Stant che al è lontan di Sant Petersburg, la zarine sot l'influence di Rasputin e tache ancje a smaneçâ ancje tal guvier, tant che in Russie e je detestade pôc mancûl dal frari e incolpade di tradiment pe sô divignince todescje. Rasputin al ven sassinât dai parints dai Romanov e

Nicole II a ju mande in esili. Il zar al è simpri plui isolât e a la fin convint a molâ il podê. Il guvier provisorî a nol sarès contrari a mantignî la dinastie. Il zar al abdiche, ma invezit di fâlu a pro dal fi Alexis, al nome tant che sucessôr so fradi, il Grant Duche Michael. Il guvier al è contrari, Michael al è autoritari come il fradi e ancje lui, stant la situazion, al decît di molâ. Il rest de storie al è ben cognossût cun la tragedie finâl a Yekaterinburg. Seont Sherman, se Alexis al fos stât san, come gnûf zar costituzionâl forsît al varès podût salvâ il sisteme politic e la dinastie dai Romanov no sarès finude daspò plui di 300 agns di podê.

Ancje la fie plui zovine de regjine Vitorie e je “puartadore”. Beatrice, nassude tal 1857, e maride Henri di Battenberg e e continue a passâ il gjeni de emofilie almancul a trê dai soi fruts. La uniche fie, Vitorie Eugenie, e je “puartadore” e e maride il re di Spagne Alfonso XIII e chest fat al varà un efiet grandonon su la stabilitât politiche dal paîs.

La Spagne dal timp e je une monarchie costituzionâl, ma i partîts a son debui e il re al à di nomenâ di volte in volte i soi guviers. Cuant che al à di maridâsi la sô sielte e cole su la cjase reâl inglese. Patricia e je fie di Arthur, il setim frut de regjine Vitorie. Il pari nol è emofiliac e di consequence Patricia no je une “puartadore”. E somee la soluzion ideâl, fale che al ultin moment al rive a meti il nâs l’Arcivescul di Canterbury: Patricia e je masse adalt inte linie di sucession, e un doman bisugne vuardâsi di pussibilis pretesis di Alfonso al tron di Ingletiere. Ustinât a maridâ une principesse inglese, il re al domande la man di une altre gnece de regjine Vitorie, ven a stâi di Vitorie Eugenie (Ena). Alfonso al varès di savê che Eugenie e je une potenziâl “puartadore”, stant che doi dai soi fradis a son emofiliacs, ma come che al note R.F. Stevens (*British Journal of Haematology*, 105: 25-32, 1999), il *pedigree* di une principesse al è plui impuartant dai soi cromosomis. Ancje Edward VIII al cjale di bon voli lis gnocis, stant che a podaran tirâ dongje Spagne e Ingletiere.

In Spagne lis robis no van tant ben par Alfonso e Ena. Bielzà il dì des gnocis une bombe e ven tirade cuintri da la caroce reâl, ma il spirt anti-ingles si inflame cuant che a rivin i prin fruts; cence sorpresis Alfonso al è emofiliac, Jaime nol è a puest bielzà di frut e v.i. La int e acuse la gnove regjine di vê “intosseât” il sanc reâl (jenfri chel la leç dal timp e ferme la sucession di un fi cun difiets fisics). Siopars, sassinaments e disastris

militârs in Maroc a puartin a la destabilizazion dal paîs. Tal 1923 al cja-pe il podê il gjenerâl Primo de Rivera che il re al nomene prin ministri. E va ben par cualchi an, ma a la fin par cause di riformis pôc popolârs al scugne molâ ancje lui. La ditature e la rivolte dai militârs a dan l'ultin colp a la popolaritât de monarchie. Alfonso al à problemis ancje in cja-se, no je dal dut clare la reson, ma ancje il matrimoni cun Ena al va a patrâs. Tal 1931 il re al va in esili volontari e e nas la republiche. La storie e je ben cognossude, o vin la vuere civîl e al podê al rive Franco. A la fin de vuere civîl i gjenerâi a volaessin tornâ a la monarchie, ma si pues dî che a son a curt di materie prime. Tal 1975 la monarchie e torne in Spagne e, cja-le câs, Carlos al è fi di Don Juan, l'unic frut san dal re Alfonso XIII.

Continuant cun la storie, o podìn concludi cun Leopold, nassût tal 1853 e unic mascli di Vitorie colpît de emofilie. Al mene indenant une vite difficil, al è un invalid cronic e par i soi problemis al è trascurât de famee. Tal 1882 al spose la principesse Helena di Waldbeck, sôr de regjine di Olande. Al rive a vê doi fruts e al mûr doi agns plui tart, par une emoragjie cerebrâl, dopo jessi colât pes scjalis a Cannes, là che al jere lâ par curis. Un dai fruts, Charles Edward Leopold, nassût tal 1884, a nol è emofilic (o vin bielzà clarît che come mascli a nol podeve ereditâ il gjeni di so pari), al eredita invece il ducât di Sachsen-Coburg e Gotha. Pes manovris politichis di sô none, a 16 agns al scugne bandonâ la Ingletiere e lâ in Gjermanie a governâ un paîs che nol cognos e che a nol è bon di cjacarâ la lenghe. Fintremai che a nol rive a la maiôr etât al à un regjent, ma in ogni câs al è sot la protezion dal imperadôr William II che lu mande a la academie militâr e i cjate ancje la femine, sô gnece, la principesse dal Schleswig-Holstein Adelaide Victoria. Come gjenerâl de armade imperiâl, cuant che e sclope la Grande Vuere, ancje se cul cûr strent, al decît di stâ cun la sô gnove patrie cuintri il ream de sô famee. La reazion inglese e je imediade. Tal 1915 il re George V lu scancele de liste dai "cavalîrs de jaretiere" e pôc dopo, par distanziâ la monarchie inglese de sôs divignincis todescjîs, al cambie ancje il non de cjase reâl di Sachsen-Coburg e Gotha in chel di Windsor. In Ingletiere al passe il *Titles Deprivation Act* e Charles e la sô famee a pierdin duçj i titui inglês.

Cun la sconfite lis robis no van miôr nancje in Gjermanie. A la fin dal 1918 il duce al ven mortificât dal 'Consei dai Lavoradôrs e dai Soldâts'

di Gotha che lu oblee a abdicâ al so ducât. Charles si sint biconât dôs voltis, de vecje e de gnove patrie. Al cjale cun preocupazion ae cressite dal comunisim in Gjermanie e in Russie e par reazion si bute viers lis organizacions politichis e paramilitârs di diestre. La sô sperance e je cumò Adolf Hitler. Tal 1932 al è part dal 'Harzburg Front' che al puartarà a la fusion dal partît conservadôr (DNVP) cun il partît nazionâl socialist. Tal partît nazist al devente un *Obergruppenführer* da lis SA. Dal 1937 al 1945 al è membri dal Reichstag e president de Crôs Rosse Todescje (1933-45).

Tal 1936 Hitler lu mande, come president de Associazion Anglo-Todescje, in Ingletiere par incuintrâ il cusin Edward VIII e une schirie di politics par tentâ di tirâ dongje i doi paîs. Tal 1937, dopo la abdicazion, il re di Ingletiere al devente duce di Windsor, al va in visite uficiâl in Gjermanie, al è ospit dal cusin e al ven ricevût cun ducj i onôrs di Hitler. Chestis amiciziis no son ben viodudis dal gnûf re George VI, ni dal guvier e a la fin pûr di no vêlu plui tai pîts e lontan de influence todescje a lu mandin a fâ il governadôr des Bahamas. Fintremai al 1940 Hitler al continue a prometii, in câs di vitorie, il tron di Ingletiere. Daspò la vue-re i duchis di Windsor a vivin in esili in France.

Ancje Charles Edward Leopold al paie une vore pe sô ativitât. Doi dai soi fîs a muerin in vuere e lui al ven fat presonîr dai americans. Naturalmentri nissun dai parints a si môf, dome sô sût Alice e ven a cirîlu in Gjermanie. E reste cence peraulis cuant che e cjate un vecjut malmetût che al sgarfe alc di mangjâ tes scovacis de preson. Cun il so om, il governadôr gjenerâl dal Canada, e cîr dibant di convinci i americans a lassâlu libar. La sentence di un tribunâl di denazificazion e rive tal 1946: preson e multis grandononis che lu lassin cence un carantan. Lis proprietâts che a son inte zone russe a vegnin confiscadis. Dome tai ultins agns di vite, par cuestions di salût (tumôr, artrite e vuarp di un voli), i ven lassât di vivi inte cjasute dal vuardian des vecjjs stalis dal Granduche. L'ultin viaç lu fâs un an prime di murî, tal 1953 al va intun cine a Coburg a viodi il film de incoronazion di Elizabeth II. R.F. Stevens (*l.c.*) a si domande: trope influence aial vût Charles su la cressite dal Tierç Reich? Forsit al sarès stât miôr se al fos stât un emofilic ancje lui.

O vin volût fâ un ristret di une des malatiis tratadis dal prof. Sherman par mostrâ come che la conte no sedi par nuie stufadice. Come tal câs de

emofilie, ancje inte presentazion di chês altris malatiis, l'autôr al è simpri scientific e obietîf, ma al manten simpri vîf l'interès dal letôr. In altris pe-raulis il libri al vâl la pene di jessi let par la cuantitât di informazions e par il mût che a vegnin presentadis, tant che al somee scuasit un romanç. Naturalmentri al è compagnât di notis e di une bondante bibliografie. Al à dome un difiet, a nol è un libri di lei tal jet. Dal sigûr a no si reste indurmidîts, ma al contrari si riscje di lâ indenant cence inacuarzisi da lis oris che a passin.

Romano Locci
Universitât dal Friûl, Italie
romano.locci@uniud.it