

Истоки мифов о вампирах



Легенды о вампирах испокон веков наводили ужас на простых людей. Из народных преданий образ бессмертного кровопийцы перекочевал в литературу, а затем и в кинематограф. Правда, в последнее время персонажи фильмов ужасов трансформировались в романтических героев и даже породили колоритные субкультуры. Существует ли реальная подоплека мифов о вампирах?

ВАМПИРИЗМ ИЛИ ТЯЖЕЛОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ?

Боязнь света, иссохшая кожа, жуткий оскал и скрюченные пальцы — классическое описание типичного вампира. Однако именно так выглядят больные с запущенной формой порфирии — редкой болезни, связанной с нарушением синтеза гемоглобина. Общее название объединяет разные формы заболеваний со специфическими проявлениями. Считается, что генетической патологией страдает один человек на 100–200 тыс. населения. Бессимптомное носительство наследственных дефектов встречается у 1 из 1000 человек, а если болен один из родителей, то в 25% случаев дефектный ген перейдет к потомкам. В медицине описано около 80 случаев острой врожденной порфирии, когда болезнь была неизлечима. Однако три четверти людей с таким дефектным аллелем проживают свою жизнь без всяких симптомов болезни, и она у них никак не проявляется! У остальных сильнеешие обострения могут быть спровоцированы контактом с тяжелыми металлами, употреблением определенных продуктов питания и алкоголя, а также применением некоторых лекарств, влияющих на метаболический путь порфирина. Своевременная диагностика и адекватная терапия могут спасти больных и вернуть их к полноценной жизни. Однако ввиду редкости болезни ее тяжело диагностировать, а при неправильном лечении острая порфирия в 60% случаев заканчивается трагически. Порфирия более распространена на севере Европы, где заболеваемость составляет 7–12 случаев на 100 000 населения. Причем наиболее часто порфирия встречалась в Швеции и Швейцарии и можно предположить, что именно здесь зародился миф о вампирах.

МОЛЕКУЛЯРНАЯ ПОДОПЛЕКА «ВАМПИРИЗМА»

Порфирия, или порфириновая болезнь (греч. «багряный», «пурпурный»), — это нарушение пигментного обмена с повышенным содержанием порфиринов в крови и тканях. Порфирины считаются самыми распространенными пигментами в природе. К ним относятся гемоглобины, цитохромы, хлорофиллы и другие ферменты. Центр молекулы порфирина составляет пиррольное кольцо и, в зависимости от ионов металла, с которыми оно связано, определяется их биологическая функция. Например, белковые молекулы, включающие комплексы порфирина с двухвалентным железом, — это гемоглобины, обеспечивающие ткани кислородом.

Комплекс порфирина с кобальтом — это витамин B_{12} , нехватка которого может спровоцировать анемию, нарушение функции мозга и нервной системы. Классифицируют порфириновую болезнь в соответствии с основными местами синтеза гемоглобина, в которых проявляются «ошибки» метаболизма. Первичное нарушение может возникать в печени (печеночная порфирия) или в костном мозге (эритропоэтическая порфирия); иногда оно может развиваться в обоих этих органах. Эритропоэтическая порфирия, или, как ее называют по имени первооткрывателя, болезнь Гюнтера, проявляется уже на первом году жизни, а иногда и в возрасте 4–5 лет. Она встречается крайне редко: зарегистрировано менее одного случая на 1 000 000 новорожденных. Помочь пациенту с заболеванием Гюнтера можно с помощью пересадки костного мозга. Генетическую форму заболевания классифицируют в зависимости от вида фермента, активность которого нарушена. Сегодня для каждого фермента известен наследственный дефект, вызывающий соответствующую форму генетической порфирии.

УБИЙСТВЕННЫЕ СОЛНЕЧНЫЕ ЛУЧИ

Солнечный свет действительно причиняет невыносимые страдания больным порфирией, вызывая жжение кожи. Под его воздействием в коже накапливаются промежуточные продукты синтеза гемоглобина (порфирины), которые на свету при взаимодействии с кислородом воздуха образуют активные радикалы, повреждающие клетки кожи. Эпителий начинает приобретать коричневый оттенок, становится все тоньше и от воздействия солнечного света лопается, поэтому у пациентов со временем на коже могут появляться эрозии, пузыри и глубокие трещины. Гиперпигментация

ПОРФИРИЕЙ СТРАДАЕТ
ОДИН ЧЕЛОВЕК
НА 100–200 ТЫС.
НАСЕЛЕНИЯ



и склеродермоподобные изменения локализуются на лице и руках. Кожа вокруг губ и десен высыхает, поэтому резцы обнажаются до десен, создавая эффект оскала. Порфирин может откладываться в эмали и дентине зубов (эритродонтия), окрашивая их в красный или красновато-коричневый цвет. В ультрафиолетовых лучах зубы «сияют» ярким пурпурно-красным свечением. Воспаления и язвы повреждают хрящи, уши, нос и веки, постепенно превращая человека в живую мумию. Кроме того, в процессе болезни деформируются сухожилия, что иногда приводит к скручиванию пальцев. Может развиваться диффузный гипертрихоз, «украшая» пациента густыми бровями и длинными ресницами. Нередко при этом моча и кал приобретают весьма специфический цвет — от розоватого до красно-бурого, поскольку с ними выделяется избыток порфиринов (уропорфирины). Может наблюдаться увеличение селезенки, а иногда — и печени, сочетающееся с гемолитической анемией. Расстройства со стороны пищеварительного тракта у больных порфирией сопровождаются болью в животе, нарушением моторики кишечника, спазмом сосудов, рвотой и запорами. Из-за недостатка производного порфирина витамина B_{12} возможен широкий диапазон поражений нервной системы: энцефалопатия, эпилептиформные припадки, гемиплегия, интеллектуальные нарушения, галлюцинации, психозы. Болезнь может сопровождаться нервно-психическими расстройствами — от легкой раздражительности и мрачности до полной психической ненормальности. В дневное время больные ощущают упадок сил и вялость, которая сменяется нездоровой активностью в ночное время.

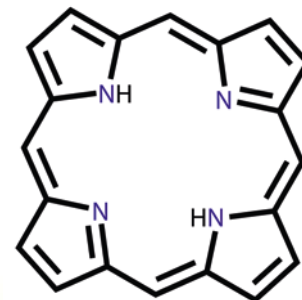
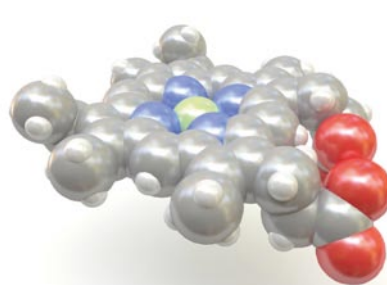
ЖЕРТВЫ СОТВОРЕННОГО МИФА

На протяжении многих веков больные порфирией становились жертвами в беспощадной борьбе с нечистью. Их принимали за вампиров и оборотней, пытали и казнили. В период с 1520 по 1630 г. в одной только Франции было жестоко истреблено более 30 тыс. человек, признанных вервольфами и вампирами. Связь порфирии с вампиризмом впервые была обнаружена только во второй половине XX в. В 1963 г. доктор Ли Иллис из Хэмпшира представил в Королевское медицинское общество монографию «О порфирии и этиологии оборотней». Книга содержала очень подробный обзор исторических описаний оборотней-кровопийц в сопоставлении с симптоматикой порфирии. Иллис считал, что мифы об оборотнях — это уникальный пример анимизма неизученной болезни. Известный канадский химик Дэвид Долфин, автор семитомного труда по порфиринам (1978–1979), разглядел поразительное сходство между чертами Дракулы и симптомами порфирии. Он предположил, что история Дракулы могла родиться из суеверных объяснений болезни. При этом остается загадкой, знал ли о порфирии Брэм Стокер, и было ли это заболевание у прототипа придуманного им персонажа Валахии Влада III (1431–1476), он же Влад Цепеш.

Большим порфирией, несмотря на внешнее сходство с вымышленными вампирами, не поможет человеческая кровь, хотя попытки подобной «терапии» предпринимались в старину. Несчастные страдалцы стали заложниками своего видоизмененного болезнью внешнего облика.

КОРОЛЕВСКАЯ БОЛЕЗНЬ

В 1998 г. совместными усилиями историков, медиков и биохимиков была написана книга «Пурпурная тайна: гены, безумие и королевские дома Европы», в которой исследовалась роль порфирии в генеалогическом лабиринте королевских династий. Изучение медицинских архивов 13 поколений членов королевской семьи за 400-летний период выявило очевидные доказательства того, что у многих членов европейских августейших семей могла быть порфирия. Обнаружили проявления болезни у Генриха VI (XV в.)



Порфирия, или порфириновая болезнь (греч. «багряный», «пурпурный»), — это нарушение пигментного обмена с повышенным содержанием порфиринов в крови и тканях

и у королевы Шотландии Марии Стюарт (1542–1587). Уже нет сомнений, что порфирией страдал король Англии Георг III (даты правления — 1760–1820 гг.). Поскольку в 75% случаев симптомы пестрой порфирии не проявляются, носителями генетического дефекта могли быть многие члены королевской семьи. Георг передал болезнь своим потомкам, включая знаменитую королеву Викторю. А она — своим детям, которые потом царствовали во многих странах Европы. Были подозрения, что порфирия в смягченной форме была, в частности, и у последней русской царицы Александры Федоровны (внучки Виктории и жены Николая II), и это стало причиной ее физических страданий и психической неуравновешенности. У Георга VI, отца ныне правящей Елизаветы II, а также у ее потомков признаков болезни не наблюдалось.

КАК ПОРФИРИЯ ПОВЛИЯЛА НА ХОД ИСТОРИИ

Георг III с 27 лет страдал порфирией и королевские медицинские архивы свидетельствуют, что у короля были все типичные симптомы этого заболевания: приступы сильной боли в животе, цвет мочи, похожий на цвет портвейна, паралич рук и ног, а также световая слепота. История правления Георга III славится выдающимися событиями: при нем завершилась промышленная революция, Британская империя укрепила свою экономику и построила военно-морской флот. Однако во время приступов болезни король принимал крайне неразумные решения, а порой и вовсе был недееспособен. Может быть, именно поэтому блестящий взлет империи закончился фиаско в виде полной потери американских колоний. В 1773 г. произошло знаменитое «Бостонское чаепитие» — группа заговорщиков забралась на английский корабль в бостонской гавани и выбросила в воду 342 ящика с чаем, налог на который был непомерно высок. Король Георг занял жесткую позицию, послав британскую войска подавить мятеж, но это переросло в кровопролитную войну в 1775 г. История свидетельствует, что король яростно и до потери здравого смысла сопротивлялся дипломатическим шагам и возможным компромиссным решениям, которые предлагались для улаживания военного конфликта. Как следствие — в июле 1776 г. колонисты объявили себя независимыми от Великобритании, а текст их Декларации независимости фактически по пунктам перечислял все острые моменты, по которым король проявил неразумное упрямство. Зато на карте мира появились Соединенные Штаты.

Татьяна Кривомаз, д-р техн. наук, канд. биол. наук
Список литературы находится в редакции