

ЛЕПРА

(ПРОКАЗА, Б-НЬ ХАНСЕНА)

- Ежегодно в последнее воскресенье января отмечается Всемирный день помощи больным лепрой.

- **ЛЕПРА** – ХРОНИЧЕСКОЕ
ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЕ
ИНФЕКЦИОННОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ
С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ
ПОРАЖЕНИЕМ КОЖИ,
СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК И
ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ
СИСТЕМЫ, ВЫЗЫВАЕМОЕ
(Mycobacterium leprae)

◎ **Основной** – человек.

◎ **Дополнительный** – броненосцы,
шимпанзе, мангобеи.

Резервуар

- **ВОЗДУШНО-КАПЕЛЬНЫЙ**
- **КОНТАКТНЫЙ**
- **ТРАНСМИССИВНЫЙ**

ПУТИ ПЕРЕДАЧИ

- **СЛИЗИСТЫЕ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ**
- **ЛЕГКИЕ**
- **ПОВРЕЖДЕННАЯ КОЖА**

ВОРОТА ИНФЕКЦИИ

- **Микобактерия лепры (Хансена)**

Возбудитель лепры (проказы) в 1873 г. открыл норвежский врач Герхард Хансен.

- Прямая или слегка искривленная кислото- и спиртоустойчивая, Гр+ палочка

Возбудитель

- Размеры 3*0,5 мкм
- Снаружи микрокапсула 5-15 нм.
- Клеточная трехслойная стенка 8-20 мкм
- Трехслойная цитоплазматическая мембрана
- В центре клетки – свободно плавающее ядро (нуклеоид)

Строение



MedUniver.com
Все по медицине...

Рис. 3.95. Рисунок *M. leprae* в лепрозном бугорке. Окраска по Цилю—Нильсену.

M. leprae — по морфологическим и тинкториальным признакам сходны с туберкулезными палочками; отличаются меньшей кислотоустойчивостью. Окрашиваются по Цилю—Нильсену в красный цвет. Неподвижны. Время генерации 11–30 дней. Располагаются внутриклеточно: параллельными рядами, наподобие пачки сигар, очень редко поодиночке или под углом

- **Дефект макрофагов, неспособных перерабатывать антигены микобактерии в иммуногенную форму.**

Патогенез

1. **Возбудитель лепры ингибирует слияние лизосом с фагосомами.**

2. **Неактивные липиды капсулы препятствуют действию ферментов макрофагов.**

3. **Активные липиды капсулы повреждают клетку и нейтрализуют ее защитные функции.**

4. **Часть возбудителя для предотвращения внутриклеточного переваривания выходит из фаголизосомы и персистирует в цитоплазме, где и размножается.**

2 полярных типа лепры:

- лепроматозный**
- туберкулоидный**

2 промежуточных типа:

- недифференцированная**
- пограничная**
(диморфная)

Классификация (мадридская)

Гистологические критерии классификации

1. Клеточный состав гранулемы
2. Количество микобактерий
(по 6-бальной шкале)
3. Число и расположение лимфоцитов
4. Инфильтрация нервов
5. Инфильтрация субэпидермальной
зоны

Классификация
(Ридли-Джоплинга)

лепроматозные многобактериальные формы

- 1. Полярный лепроматозный тип лепры (полярный лепроматоз);
- 2. Субполярный лепроматозный тип лепры (субполярный лепроматоз);
- 3. Погранично-лепроматозная лепра (пограничный лепроматоз);
- 4. Пограничная лепра;

Классификация Ридли-Джоплинга

нелепроматозные малобактериальные формы

- **5. Погранично-туберкулоидная лепра (пограничный туберкулоид);**
- **6. Субполярный туберкулоидный тип (субполярный туберкулоид);**
- **7. Полярный туберкулоидный тип (полярный туберкулоид);**
- **8. Недифференцированная лепра.**

Классификация Ридли-Джоплинга

- **ВЫРАЖЕННОСТЬ СПЕЦИФИЧЕСКОГО КЛЕТОЧНОГО ИММУНИТЕТА УБЫВАЕТ, А ТЯЖЕСТЬ ЗАБОЛЕВАНИЯ НАРАСТАЕТ** в следующем ряду:
 - ТУБЕРКУЛОИДНАЯ** →
 - ПОГРАНИЧНО-ТУБЕРКУЛОИДНАЯ** →
 - ПОГРАНИЧНАЯ** →
 - ПОГРАНИЧНО-ЛЕПРОМАТОЗНАЯ** →
 - ЛЕПРОМАТОЗНАЯ ЛЕПРА**

Первый тип: нисходящая и восходящая реакции трансформации.

Встречается у больных погранично-лепроматозной и погранично-туберкулоидной лепрой

Реактивные состояния

Второй тип: лепрозная узловатая эритема.

Возникает у больных лепроматозной лепрой.

Реактивные состояния

- **Лепра Лусио**

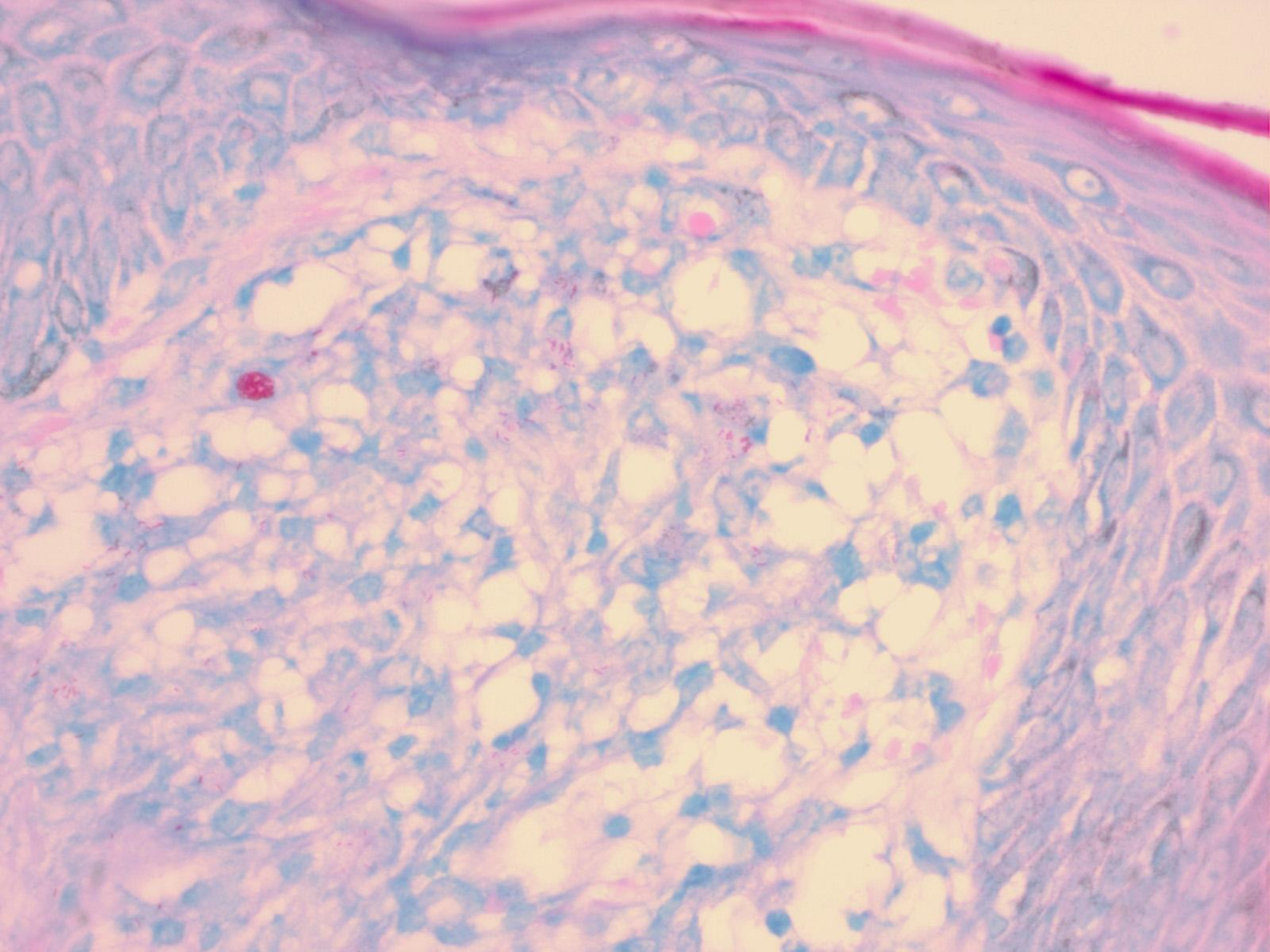
- **Гистоидная лепра**

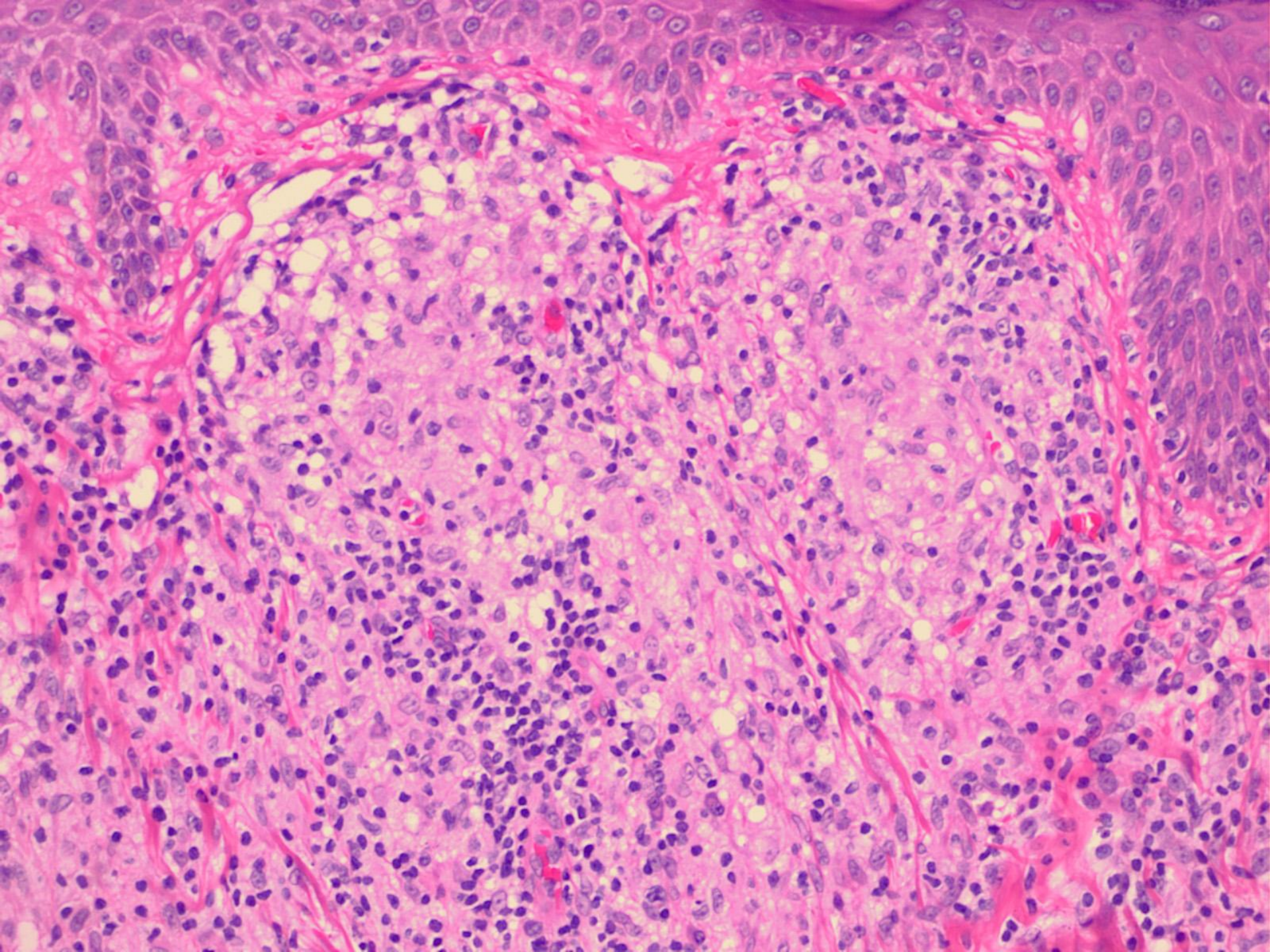
**Другие разновидности
лепроматозного типа лепры**

Особенности лепрозной гранулемы

лепроматозные формы

- макрофаги с различной степенью вакуолизации цитоплазмы («пенистые клетки»)
- скопление лимфоцитов
- небольшое количество эпителиоидных клеток
- незначительная инфильтрация нервов, расслоение периневрия
- субэпидермальная зона не инфильтрирована



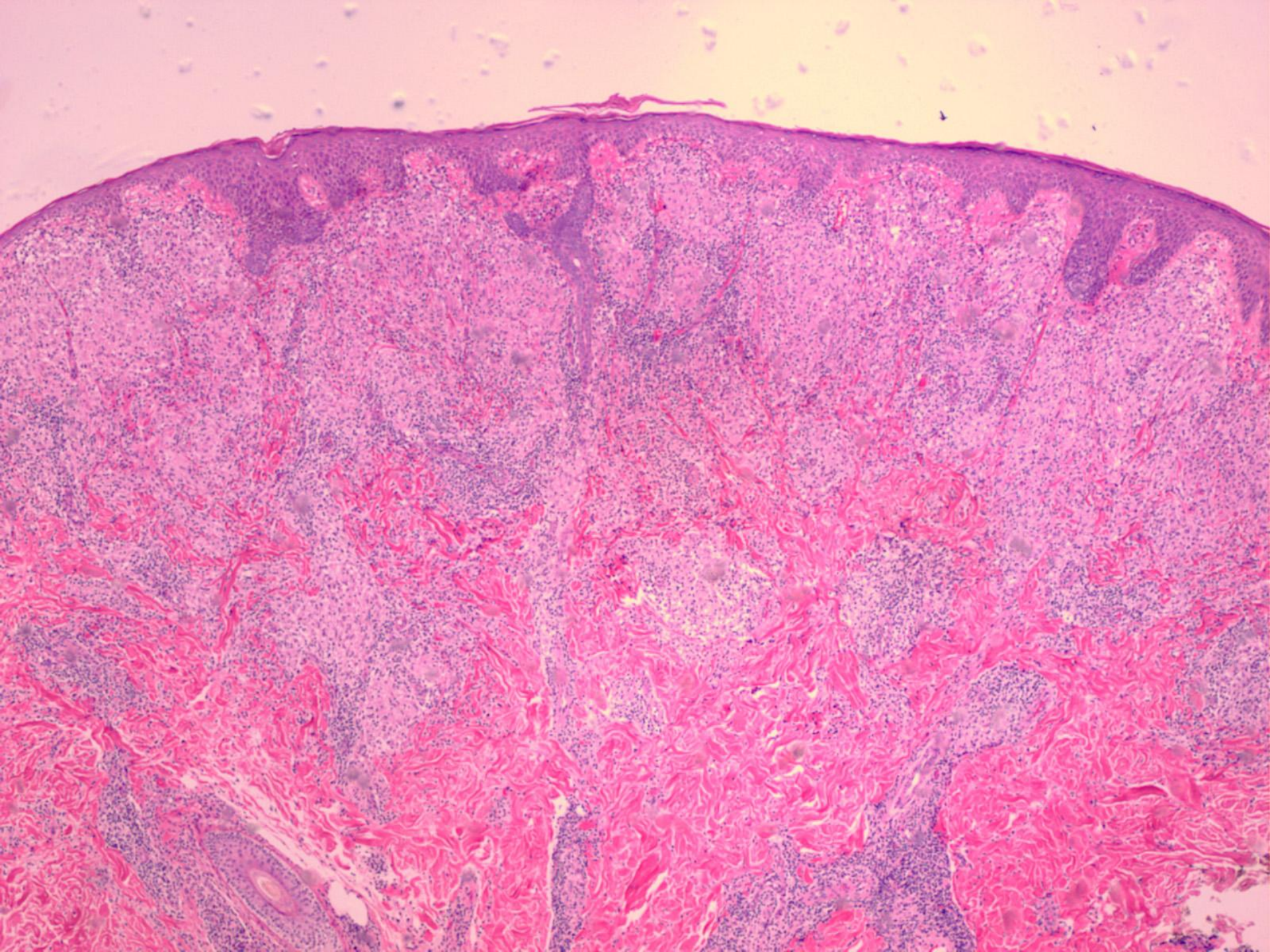


туберкулоидные формы

- четкие фокусы эпителиоидных клеток, окруженные лимфоидным бордюром;
- глубокая эрозия эпидермиса;
- утолщение и центральный казеоз кожных нервов;
- фибриноидный некроз дермы;
- гигантские клетки Лангханса;
- разрушение мелких нервов;
- отсутствие микобактерий;

пограничный тип

- ▣ **Большое количество микобактерий**
- ▣ **Диффузно расположенные эпителиоидные клетки**
- ▣ **Субэпидермальная зона не инфильтрирована**
- ▣ **Нервы выявляются легко, пролиферация шванновских клеток**



Клиника

- **Кожные проявления: нечеткие пятна, инфильтраты, бляшки, узлы.**
- **Угнетение функций придатков кожи**
- **Раннее вовлечение в процесс слизистых оболочек и внутренних органов**
- **Позднее вовлечение в процесс нервной системы**
- **Торпидность в лечении**
- **Выявление большого количества микобактерий**
- **Лепроминовая проба отрицательная**

**Клинические особенности
лепроматозного типа лепры**



SFS



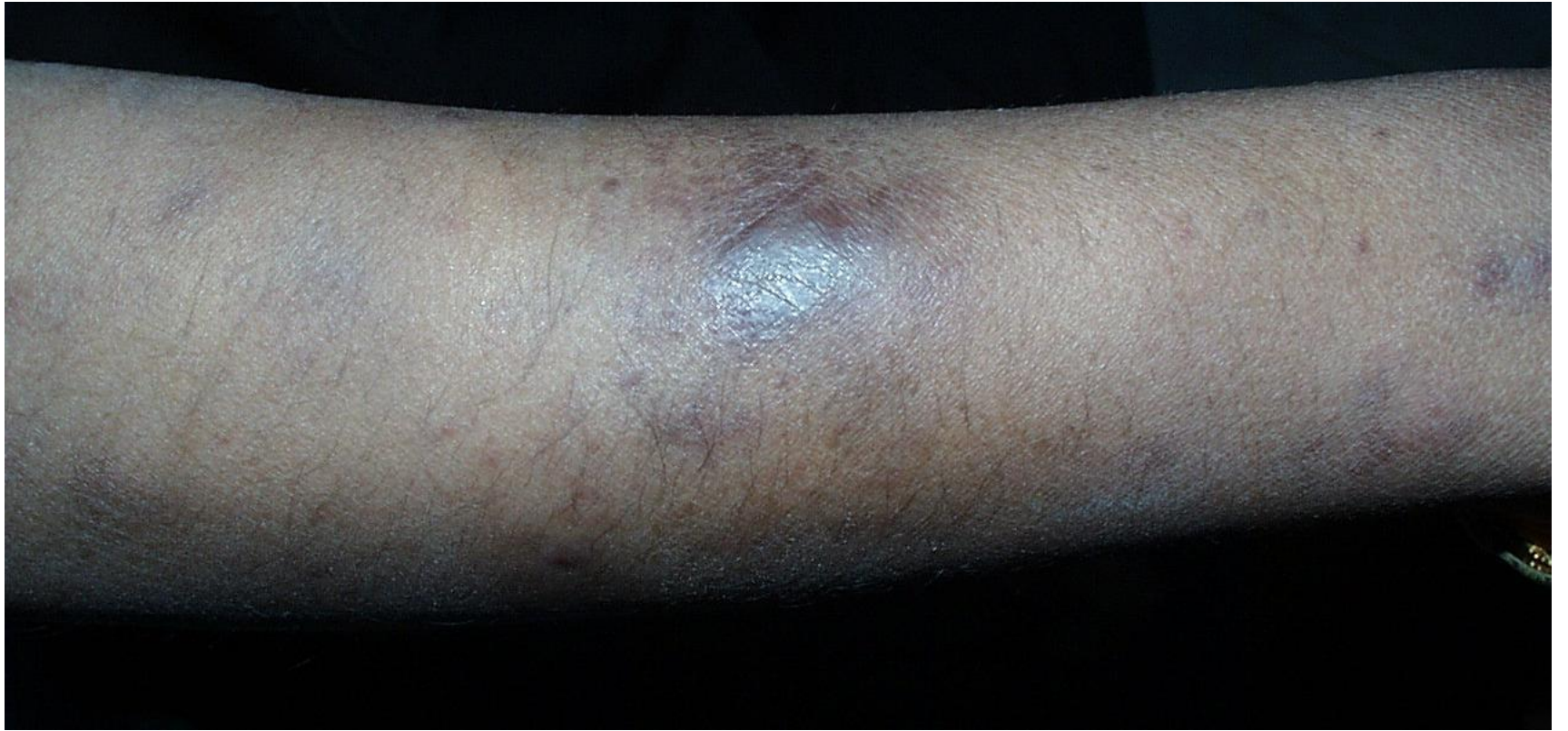




DOIA

(c) University Erlangen,
Department of Dermatology
Phone: (+49) 91 31- 85 - 2727



















SFS



SFS



SFS















- **Ранние кожные проявления, четко очерченные пятна и бляшки**
- **Ранние поражения периферических нервов**
- **Микобактерии выявляются с трудом (только гистологически)**
- **Лепроминовая проба положительная**

Клинические особенности туберкулоидного типа лепры









SFS



SFS



SFS



SFS



SFS



SFS



SFS









**Клинические
особенности
пограничного типа
лепры**





















Клинические особенности недифференцированного типа лепры









Диагностические пробы

- Лепроминовая проба
- Гистаминовая проба
- Проба Минора (Торсуева)
- Никотиновая проба («феномен воспламенения»)
- Проба на чувствительность.
(болевая, температурная, тактильная)

● **ИНТЕНСИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ**

Рифампицин 600мг внутрь 1 раз
в месяц в течение 3-х лет

+

Дапсон 100 мг препарат внутрь 1 раз в
сутки – неопределенно долго

Лечение ВОЗ

лепроматозные формы

*Лепроматозная, погранично-
лепроматозная, пограничная лепра*

ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ :

Дапсон 100 мг*1 раз в сутки +
клофазимин 50 мг*1 раз в сутки – год.

Или

Рифампицин 600 мг*1 раз в месяц +
клофазимин 300 мг*1 раз в месяц – год.

Лечение (ВОЗ)

Туберкулоидная и погранично-туберкулоидная лепра

ИНТЕНСИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ:

Дапсон 100 мг в сутки в течение 5 лет.

ПРОФИЛАКТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Дапсон 100 мг*1 раз в сутки +
Рифампицин 600 мг*1 раз в месяц ;
6 месяцев

Лечение (воз)