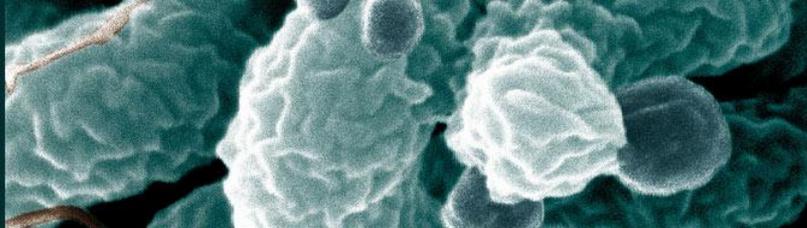


Лепра

bacteria

Докладчик: Ворошилов В.
Г., студент л-602

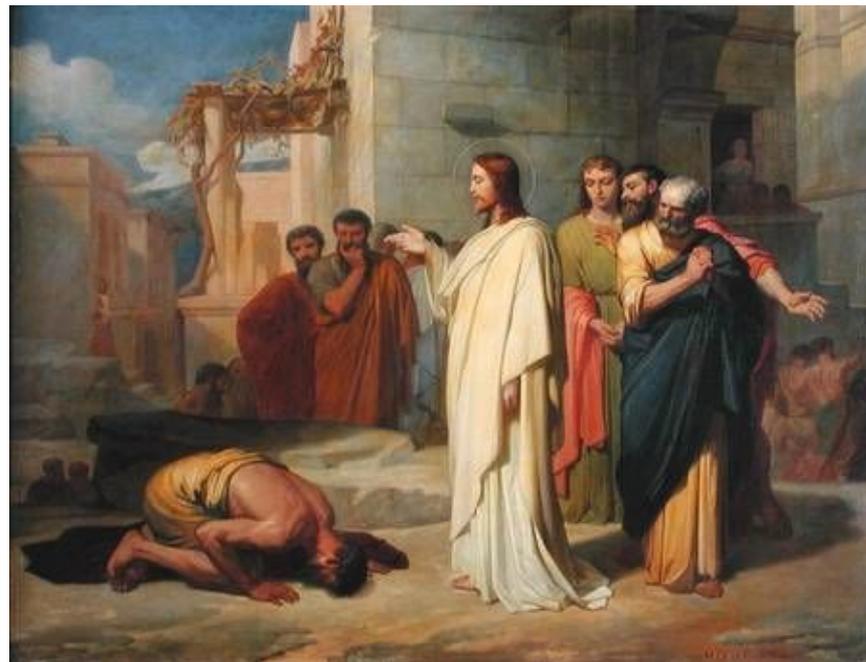


История

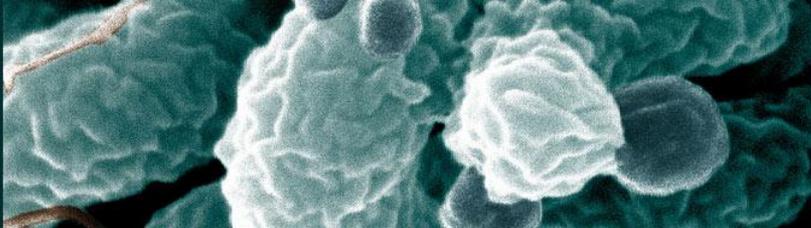
О благодарных и неблагодарных (исцеление десяти прокажённых) (Св. Евангелие от Луки 17:11-19)



Иисус с учениками и 10 прокаженными

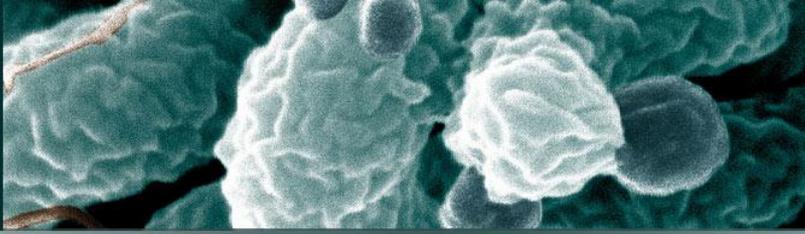


Иисус с учениками и исцелившимся прокаженным

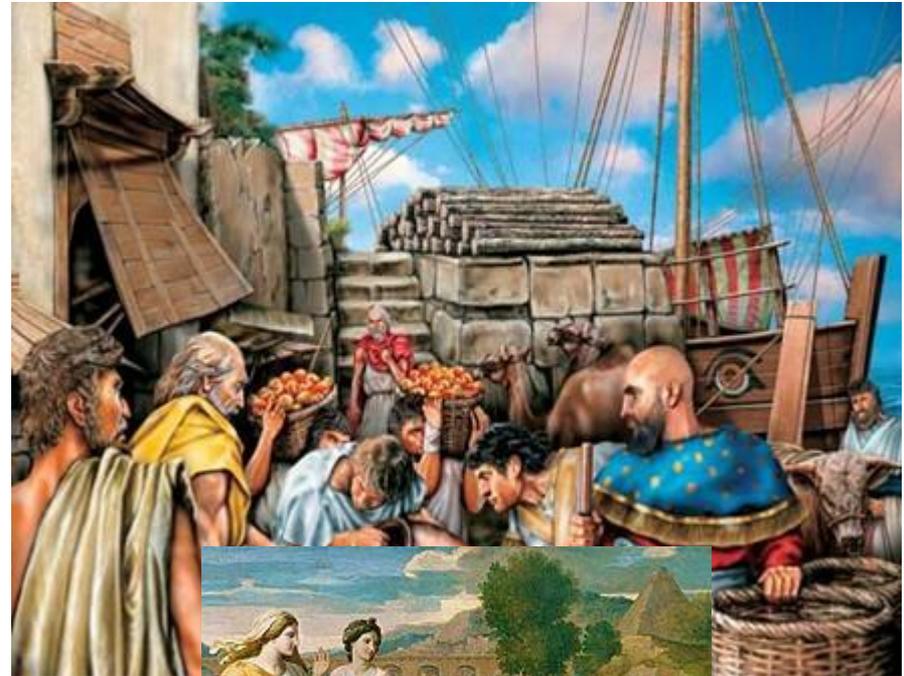


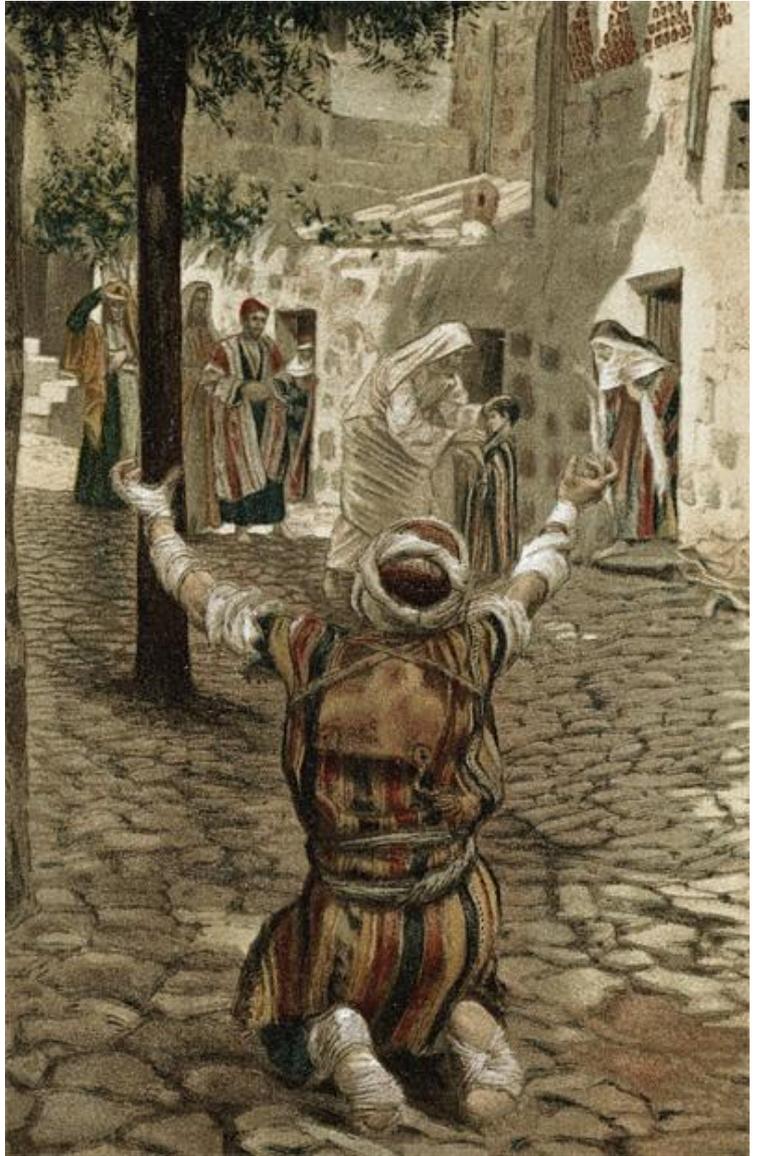
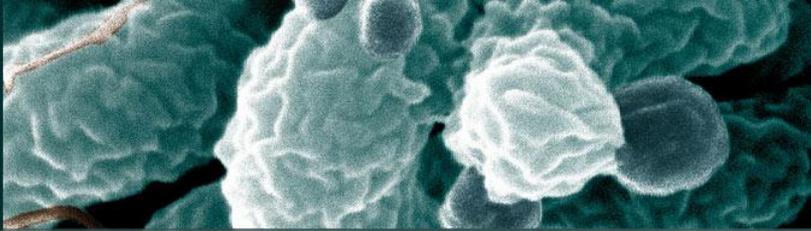
Голова прокаженного
(скульптура,
найденная в
Александрии, Египет)

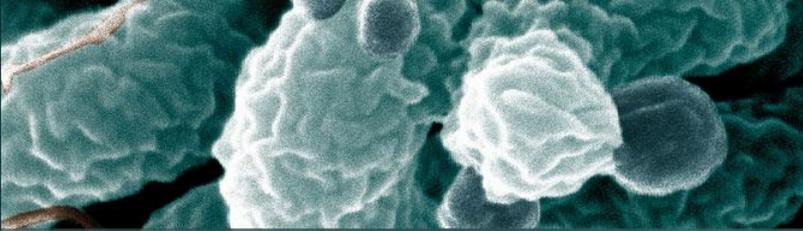




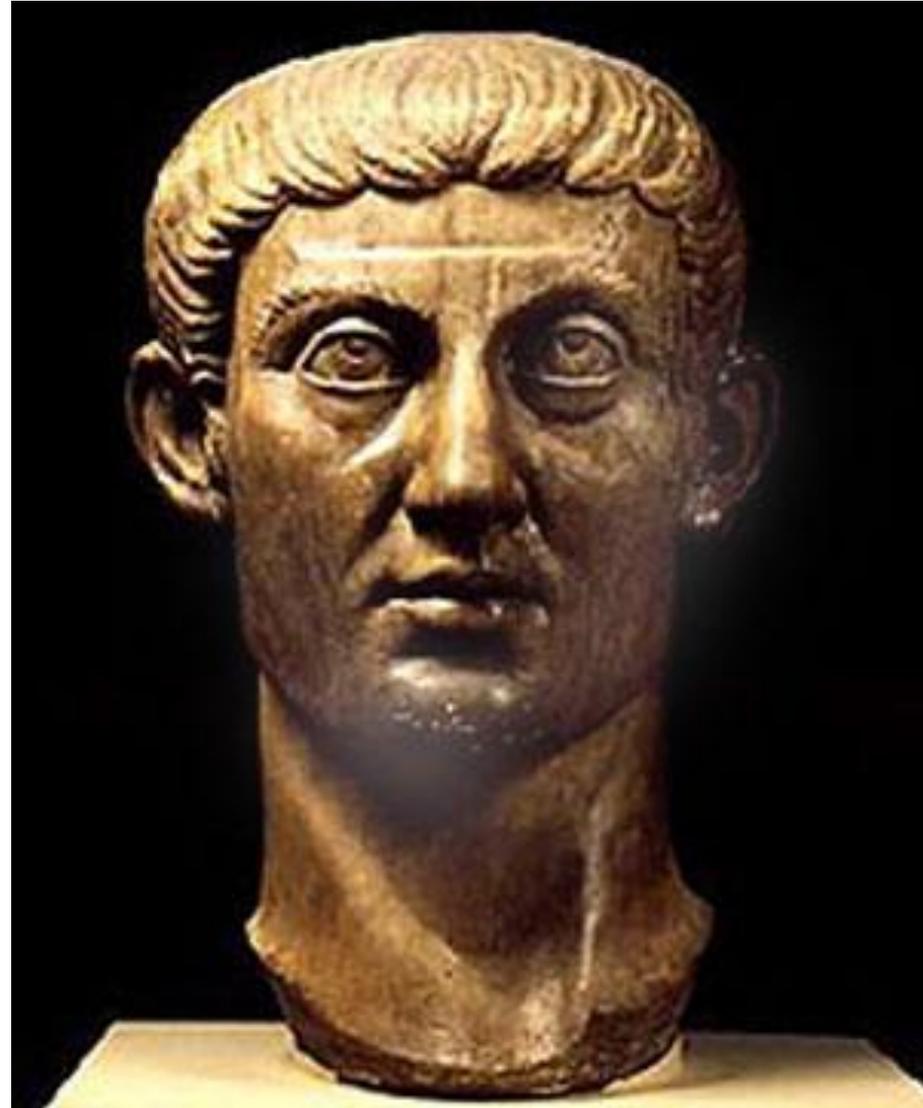
- Финикийские моряки заразились проказой у древних египтян и разнесли ее по всей Европе;
- В Греции ее называли «финикийской болезнью» или лепрой;
- Из древних египетских папирусов известно, что проказа была распространена и в Европе. Врачи фараона Менептеха, сына Рамзеса 2, были по-видимому, одними из первых кто

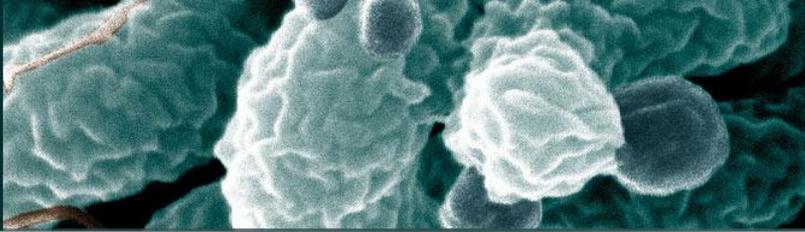






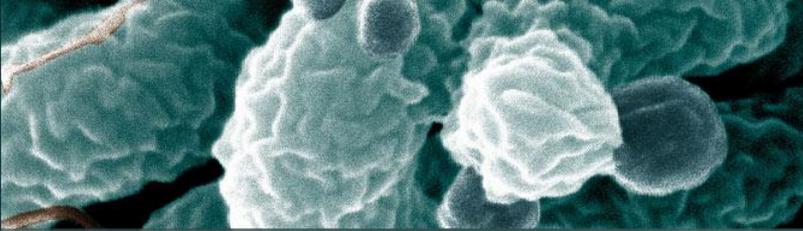
- Из древних византийских книг Константин Великий, основавший в 4 веке будущую столицу византийской империи и утвердивший христианство в качестве государственной религии болел проказой;
- Языческие врачи предложили ему для излечения каждое утро купаться в крови новорожденных детей, но он отверг этот «метод»;
- По легенде ему во сне явился св. Сильвестр и в знак благодарности исцелил императора, после этого Константин принял христианство.



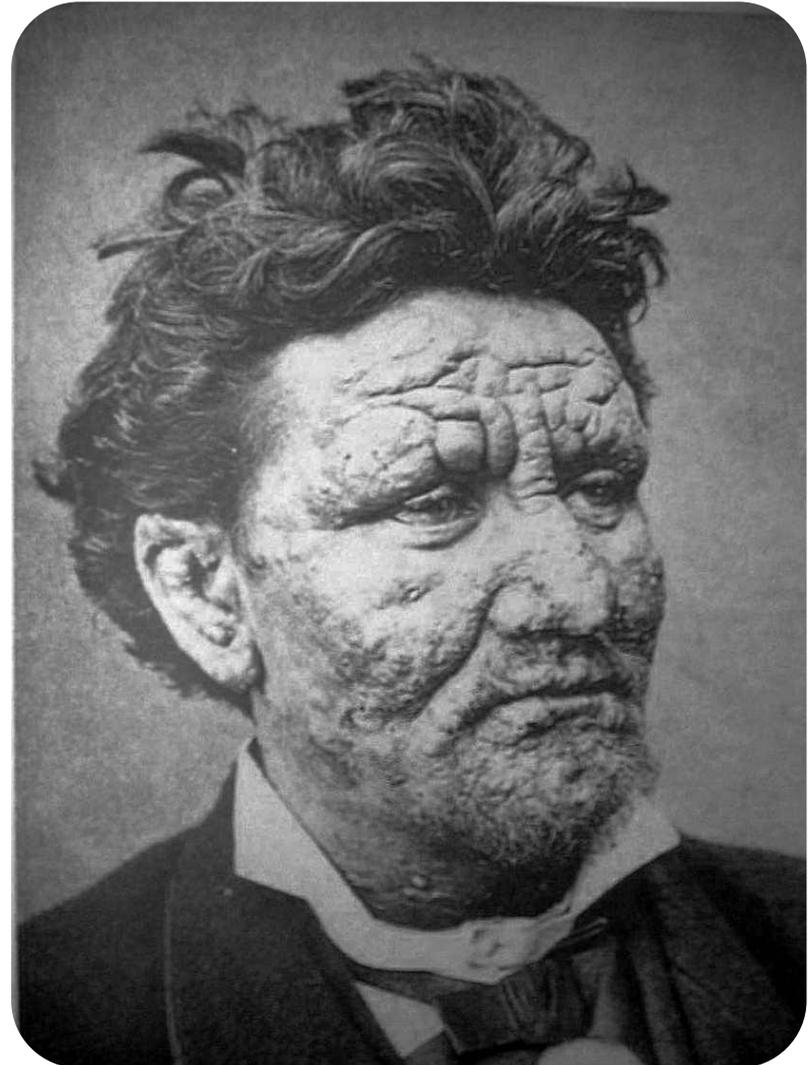


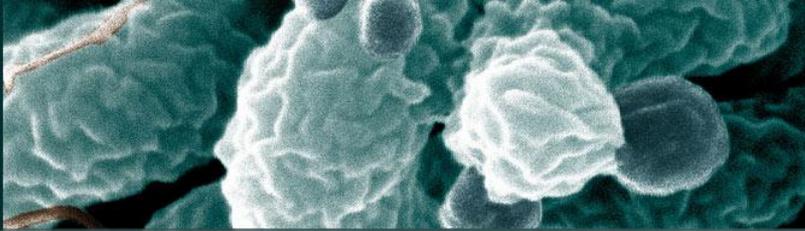
- **Балдуин IV или Балдуин Прокаженный** (фр. Baudouin IV le Lépreux, 1161 – 16 марта 1185) — король Иерусалима с 1174 года. Сын Амори I и Агнес де Куртене;
- Балдуин рано заболел проказой и страдал от этой болезни на протяжении всей своей недолгой жизни;
- 16 марта 1185 года Балдуин скончался в возрасте двадцати четырех лет.





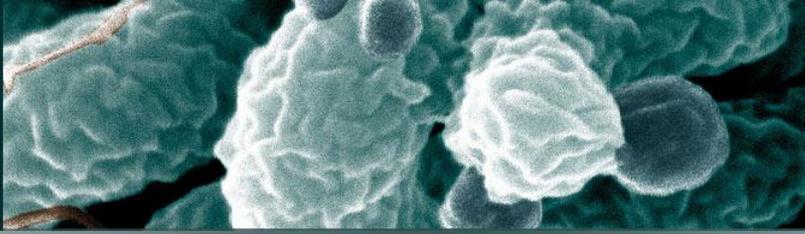
- 24 летний мужчина болевший проказой;
- Идея изоляции прокаженных от общества возникла в Западной Европе еще в VI в., когда монахи ордена св. Лазаря (на территории Италии) посвятили себя уходу за прокаженными;
- В Средневековье возникли многочисленные лепрозории;
- Матвей Парижский установил в начале XIII века их число в Европе в 19 тысяч;
- Первый известный лепрозорий был в Харблдауне;
- Эти учреждения располагались в черте монастырей и пока больные лепрой поощрялись к жизни в них, это было также хорошо для их собственного





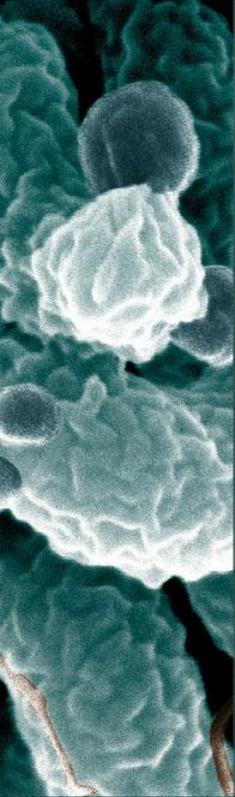
- 1844 - 29-летний норвежский врач Даниель Корнелиус Даниельсен : впрыскивал себе кровь больного проказой и втирал в царапины гной больных.
- Вырезал у больного проказой кусочек лепрозного бугорка и ввел его под кожу себе и своим коллегам. 15 лет наблюдения - не возникло и следа болезни.
- 1960 - американскому ученому Шепарду удалось заразить микобактериями лепры мышей.
- Перед Второй мировой войной в Японии, где был отмечен неожиданный рост этого заболевания, дошли до того, что официально было разрешено экспериментировать на людях: осужденным на пожизненное заключение или смертную казнь переливали кровь от прокаженных, делали пересадку кожи - все тщетно, никто не заразился!



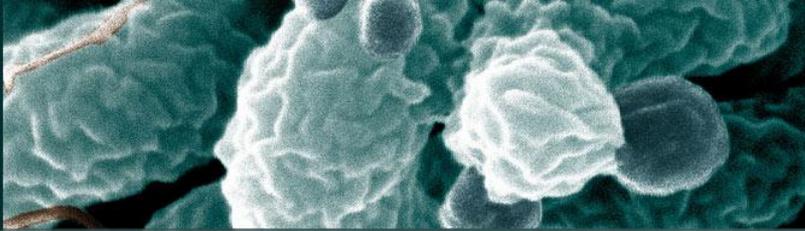


Уход за прокаженными



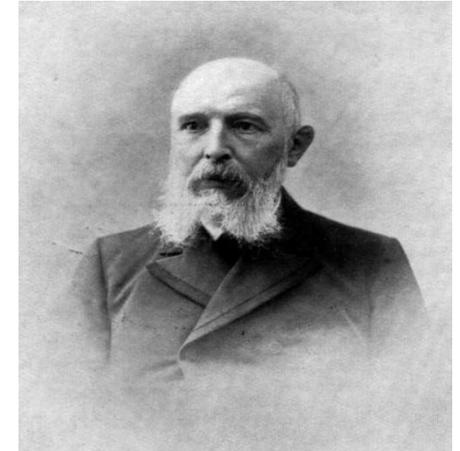


- **ЛЕПРА** (lepra arabum, morbus Hansen, elephantiasis graecorum Проказа, болезнь Ганзена, ганзеноз, скорбная болезнь, черная немочь, болезнь Святого Лазаря, зараат (библейское)) – *хроническое инфекционное заболевание с длительным инкубационным периодом, торпидным, затяжным течением и периодическими обострениями (лепрозные реакции). Это системный процесс с поражением кожи, слизистых оболочек, нервной системы и внутренних органов.*

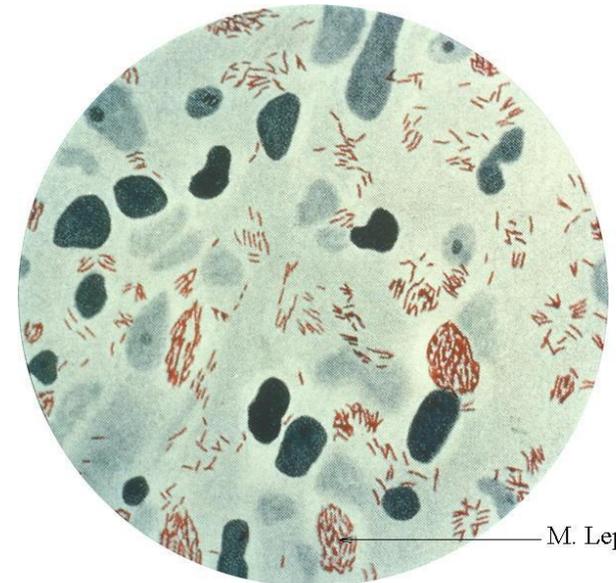


Этиология

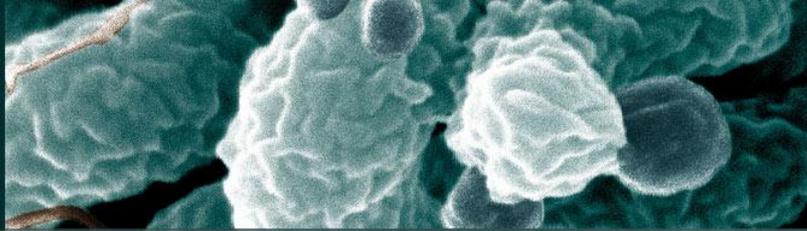
- Возбудитель лепры человека был описан в 1874 г. норвежским врачом Г. Хансенем. Он выявил его в соскобе с поверхности разреза узла у больного узловатой лепрой;
- В 1879 г. немецкий микробиолог А. Нейссер предложил методы окраски бактерий лепры. Именно поэтому в литературе иногда возбудитель лепры описывается как микробактерия Хансена-Нейссера;
- Микобактерии лепры Хансен, относятся к роду *Mycobacterium*, семейству *Mycobacterium*сее;
- Имеет вид прямой или слегка изогнутой заостренной палочки размером 1-1,5-6-8 x 0,2-0,5 мкм и нередко снабжен утолщением на одном конце в виде "посоха";
- Грамположительны, окрашиваются по Цилю-Нельсену в красный цвет;
- В клетках тканей они выявляются в виде шаровидных плотных скоплений (глоби), в которых отдельные бактерии располагаются параллельно друг другу, что нередко сравнивают с видом сигарет в пачках ("сигарные пачки").



Г. Хансен

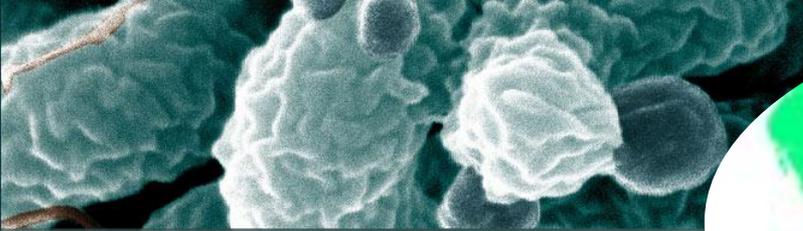


— M. Leprae



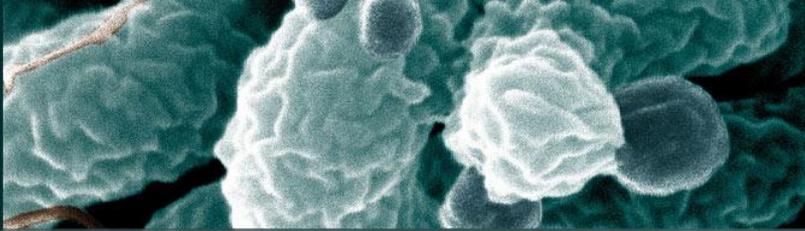
Особенности заболевания

1. Длительный инкубационный период (3-7 лет, до 20 лет), хроническое течение заболевания
2. Вовлечение в процесс нервной ткани
3. Оптимальная температура для размножения *M. tuberculosis* менее 37, наиболее поражаемы охлаждаемые ткани
4. Микобактерии проказы, попавшие в организм, преодолевают кожно-слизистые барьеры, проникают в периферические нервные окончания, затем в лимфатические и кровеносные капилляры и разносятся по всему телу.

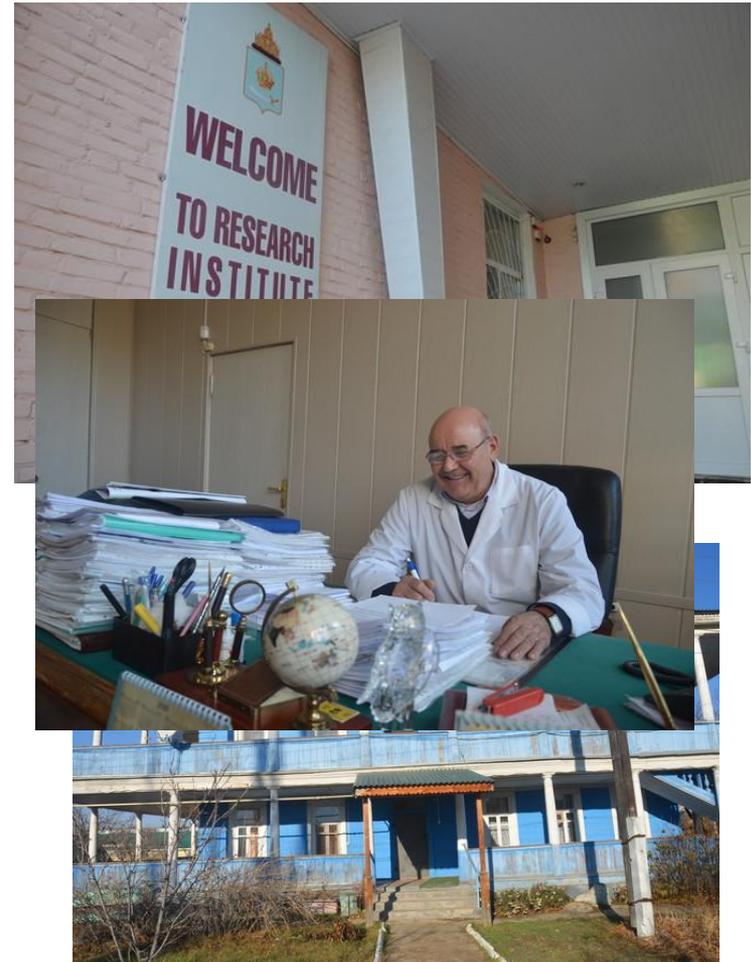


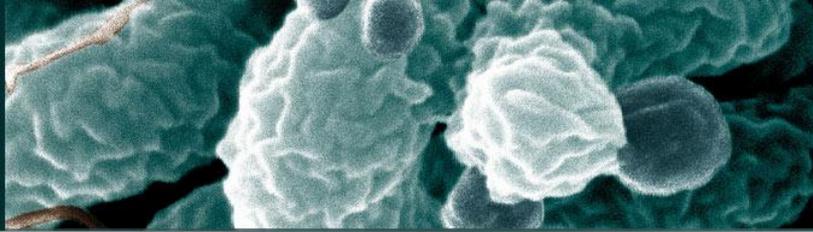
Эпидемиология

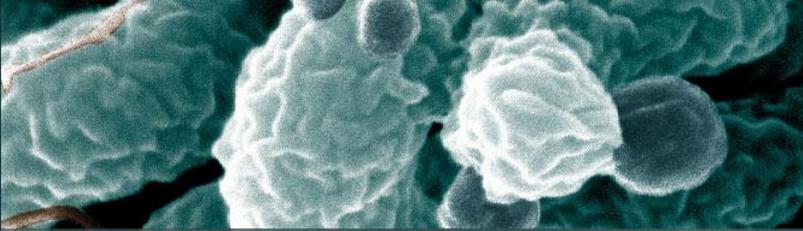
- За последнее десятилетие во всем мире число больных лепрой снизилось с 10—12 млн. до 1,8 млн.;
- В основном лепра распространена в тропиках и субтропиках, а также и в более прохладных зонах, таких как Непал, Корея;
- Основные области ее распространения – Индия, Юго – Восточная Азия, Южная и Центральная Америка, Центральная Африка;
- Лепра не наследуется и не передается перинатально;
- Обычно заражение происходит в детском или юношеском возрасте (чаще всего в 10-20 лет);
- В детстве заболевание поражает в равной мере оба пола, после полового созревания заболевают преимущественно мужчины;
- Для распространения лепры необходимы два фактора: восприимчивость пациента (иммунный статус) и контакт с открытыми случаями заболевания;
- Путь передачи – воздушно – капельный, реже – чрескожный (при повреждении кожного покрова)



- Семь случаев проказы зафиксированы в Астраханской области
- "В нашем регионе выявлено семь новых случаев заболевания. Шесть - это заболевшие впервые, а седьмой - это рецидив у больного, который находится на диспансерном наблюдении. Это одинокий мужчина, после лечения он нарушал режим, выпивал, поэтому болезнь активизировалась. Все заболевшие - люди пожилого возраста, за 60 лет", - сказал директор научно-исследовательского института по изучению лепры. Он отметил, что в 2018 году по всей России не было зафиксировано других случаев этого заболевания, а в 2017 - всего два, в Ставропольском крае и в Московской области.
- "Основные очаги лепры - это Икрянинский, Володарский, Камызякский районы Астраханской области, села, там раньше были активные больные лепрой. Новые случаи удалось выявить благодаря хорошей работе дерматологической службы. Специалисты отправляли к нам больных, у которых на теле появлялись длительно незаживающие пятна", - добавил собеседник агентства.
- По словам главы института, всего на диспансерном учете в научном учреждении состоят 125 жителей региона, переболевших лепрой. При этом всего таких больных в России 250. Таким образом, 60% всех больных в стране - жители Нижнего Поволжья.







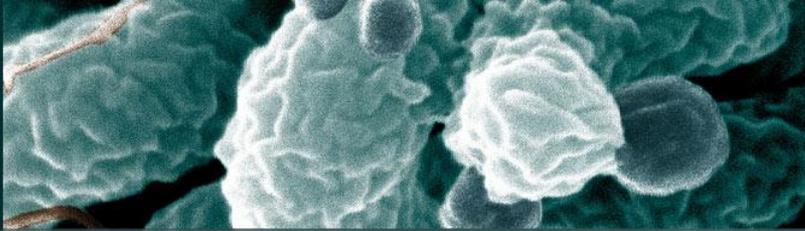
Классификация

Согласно классификации, принятой на VI Международном конгрессе по лепре в Мадриде в 1953 г., различают следующие формы лепры:

- Лепроматозный
- Туберкулоидный
- Недифференцированный (неопределенный)
- Диморфный (пограничный)

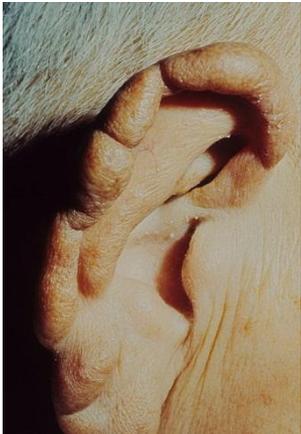
Четыре стадии лепры:

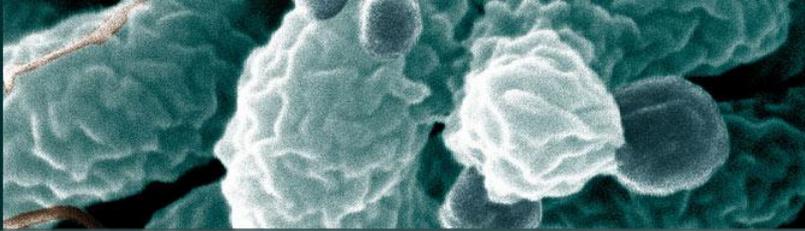
- Прогрессирующая
- Стационарная
- Регрессивная
- Резидуальная (остаточные явления)



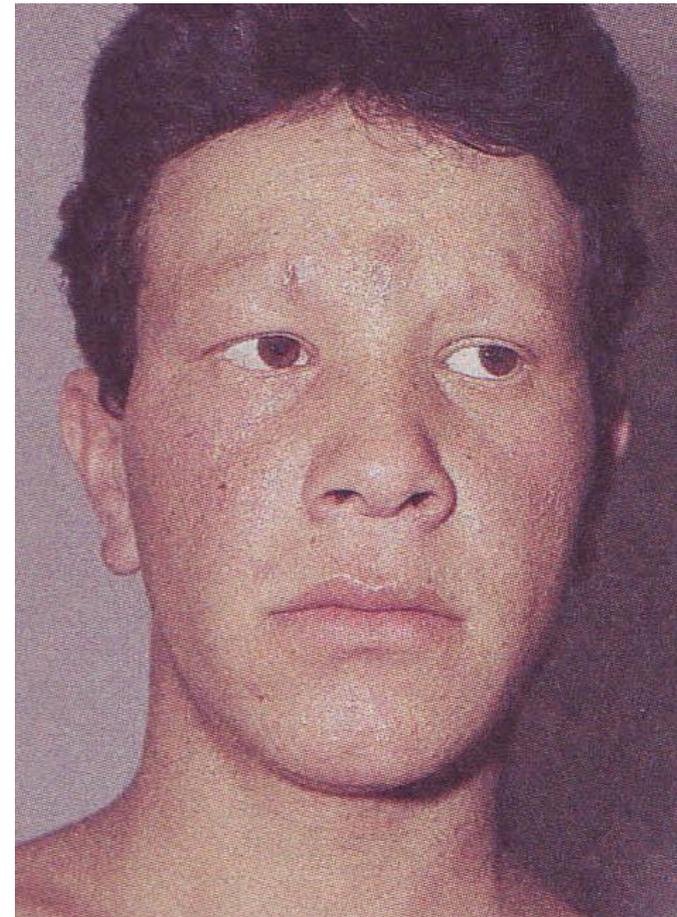
Лепроматозная лепра

Это злокачественная, анергическая, инфекционная форма заболевания при плохом иммунитете и серьезном прогнозе без тенденции к самовыздоровлению. Лепроминовая реакция отрицательная. В проявлениях на коже и слизистых обнаруживается массовое количество возбудителей. Гистологическое исследование показывает гранулемы с большим количеством пенистых клеток (клеток Вирхова или клеток лепры). В лепроме много микобактерий т.к. фагоцитоз их макрофагами является незавершенным.

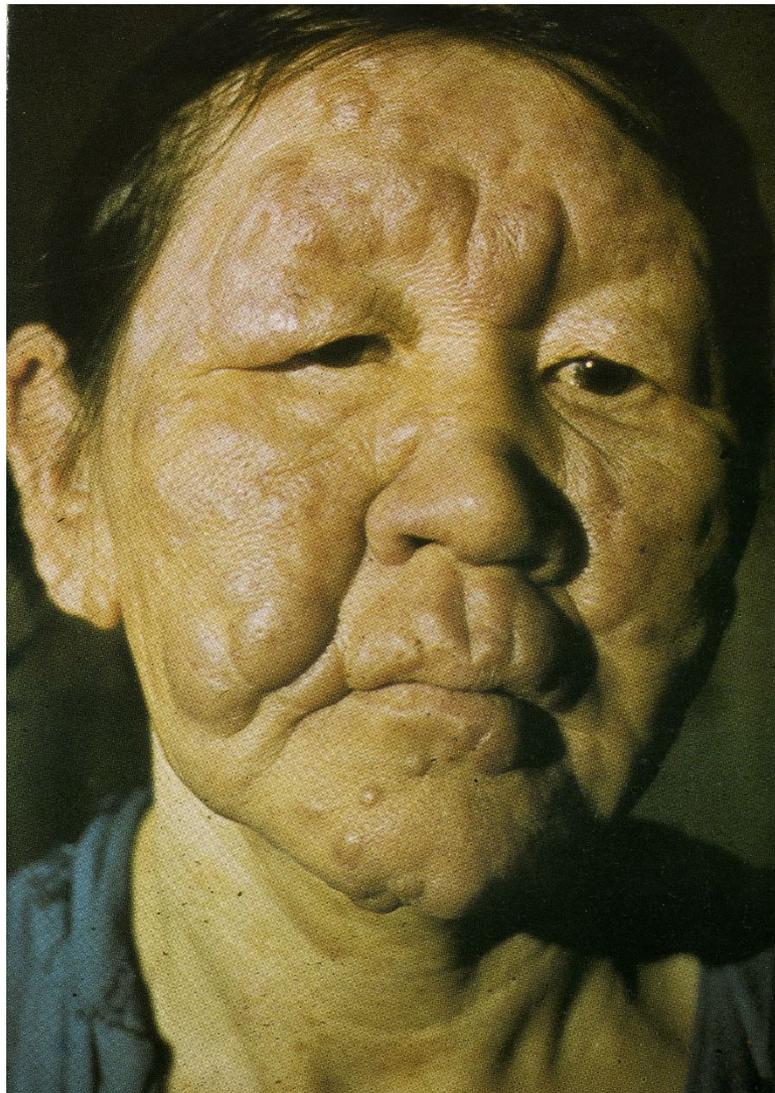
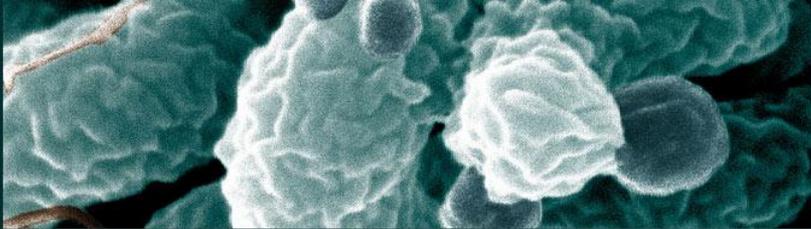




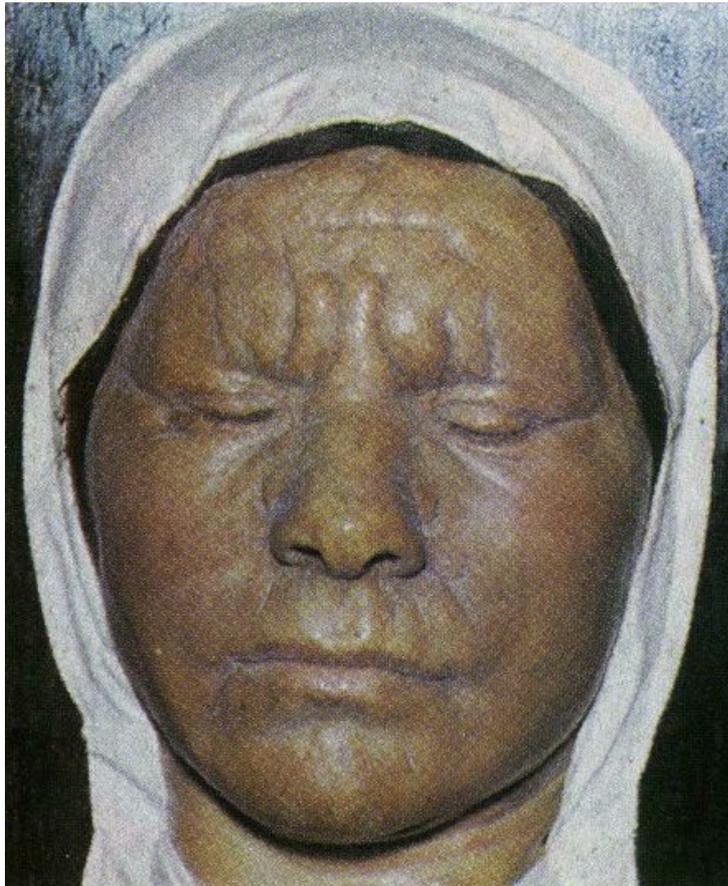
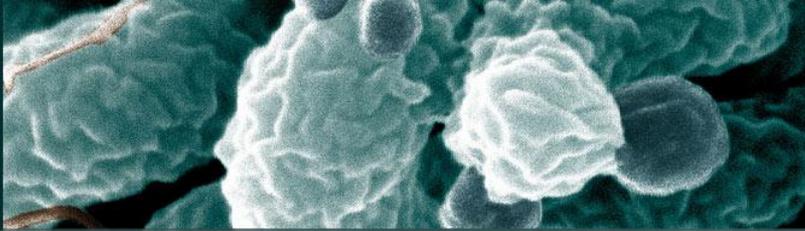
- Facies leonina



- диффузная инфильтрация лица, мадароз



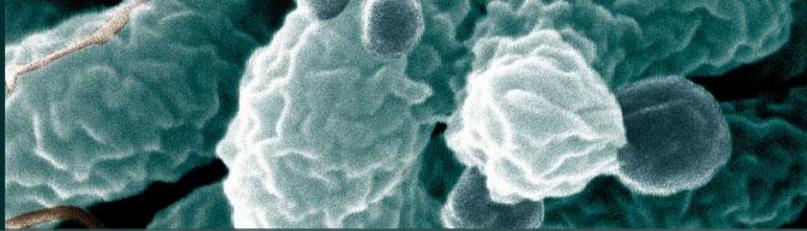
- Лепроматозная лепра (Lepra lepromatosa)



- Мощная глубокая инфильтрация лица, лепромы, отсутствие бровей и ресниц

■ Facies leonina





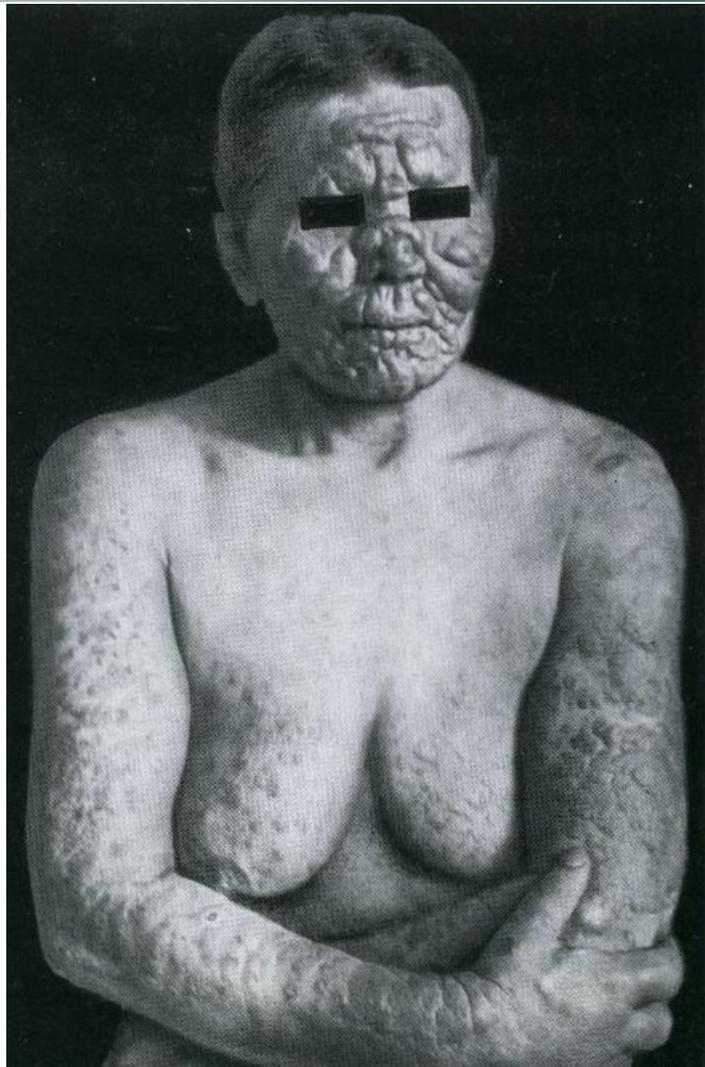
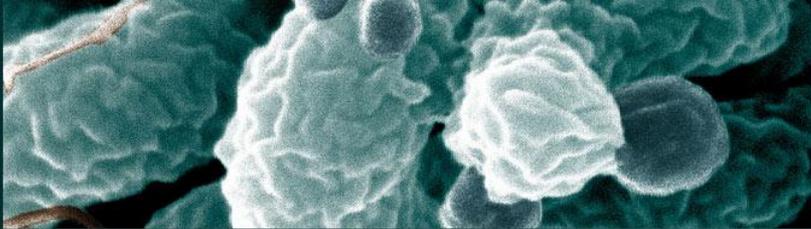
Изменения характерные для лепрозных больных



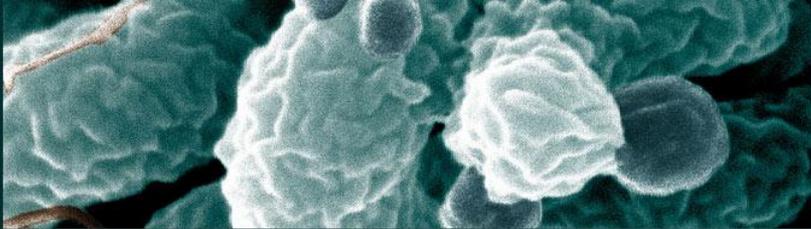
Мутиляция и трофические язвы стопы при лепре (болезнь в запущенной стадии, без лечения).



Контрактуры и мутиляция пальцев кистей, дистрофия ногтевых пластинок при лепре (болезнь в запущенной стадии, без лечения).

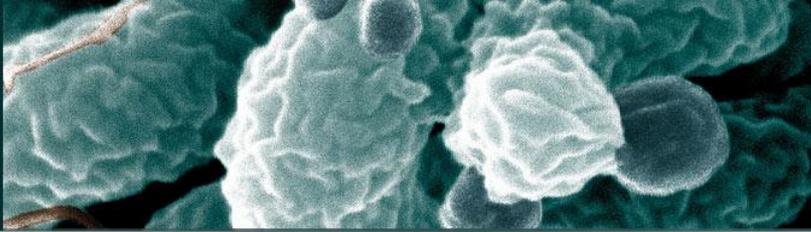


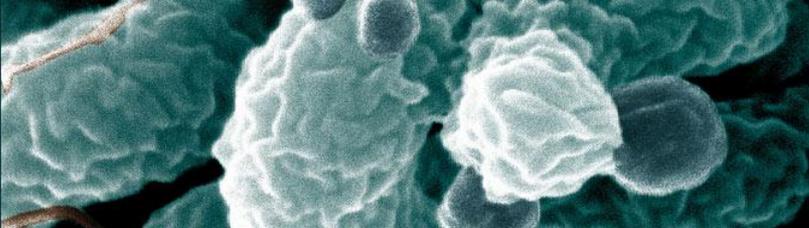
Язвы при проказе с потерей чувствительности.



Лепроматозный тип лепры (случай поздней диагностики). Множественные дермальные и гиподермальные лепромы на фоне диффузной инфильтрации кожи



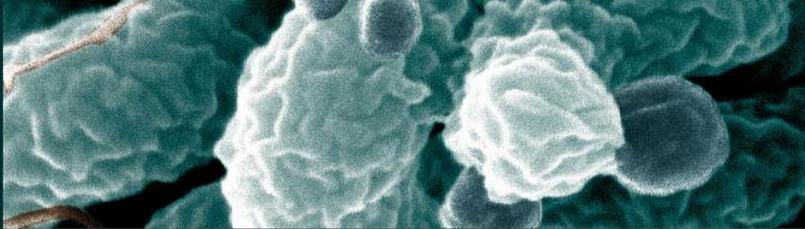




- лепромы в разной стадии развития

- Лепромы (некоторые стадии начинающегося изъязвления), гиперкератоз, трофические изменения ногтей

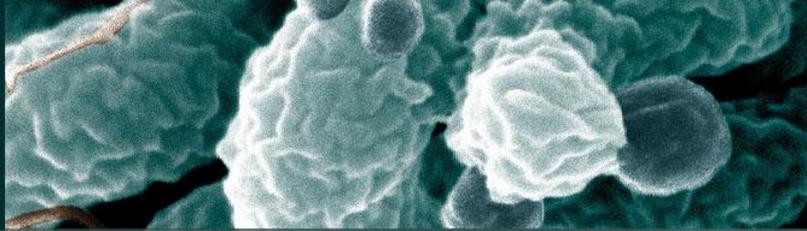




■ **множественные
лепромы**

- диффузная инфильтрация,
дермальные и гиподермальные
лепромы



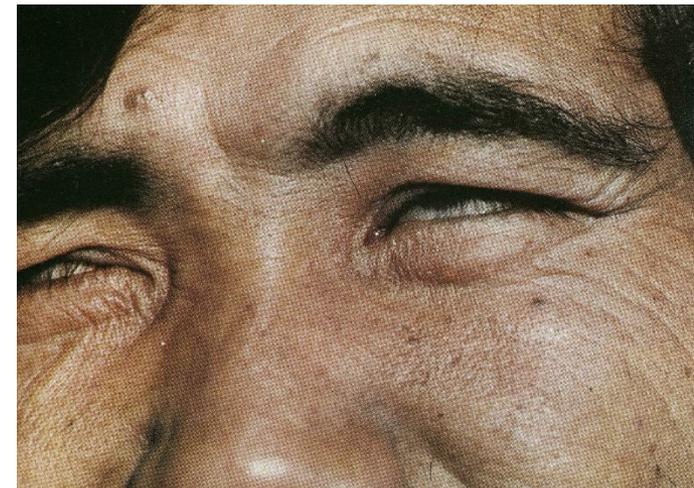


Поражения нервной системы

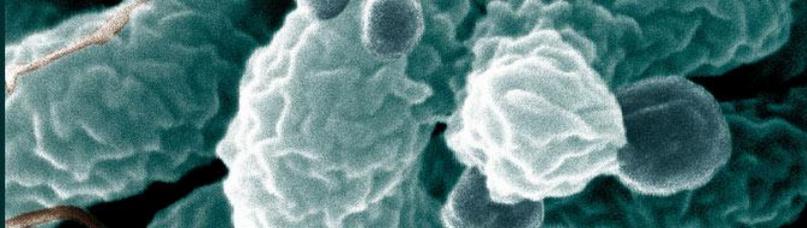
Общие нарушения ЦНС:
невротические реакции, психозы.

Поражения периферической
нервной системы (невриты,
полиневриты).

- Сначала упорные, мучительные боли.
- Затем гиперестезии, парестезии, неадекватные реакции на раздражители.
- Анестезия и аналгезия.
- Трофические нарушения: расслаивание кистей или стоп, разрушение и деформация ногтей.

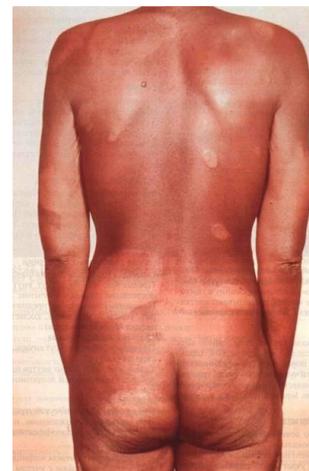


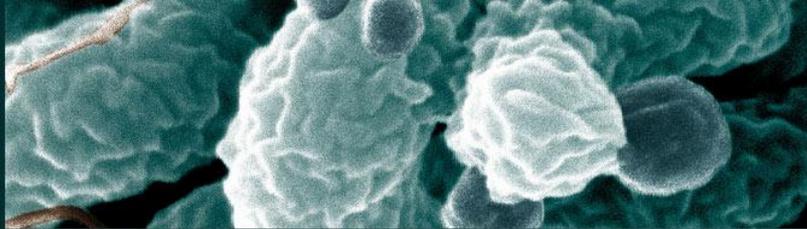
- Lepra indeterminata (logophtalm)



Туберкулоидная лепра

Это обычно неконтагиозная, относительно доброкачественная и медленно протекающая лепра без системного поражения со склонностью к спонтанной регрессии при хорошем иммунном статусе организма и в большинстве случаев с благоприятным прогнозом. С другой стороны, пациенты могут страдать от тяжелых мутилиаций.

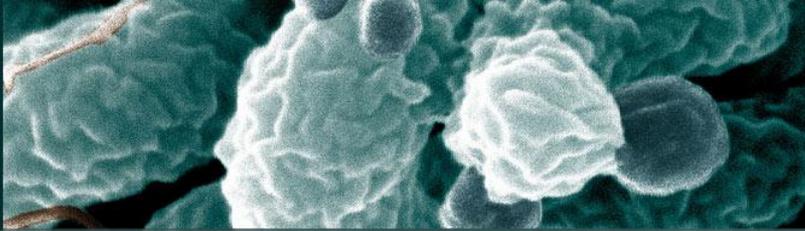




■ туберкулоидная бляшка («шагреновая кожа»)

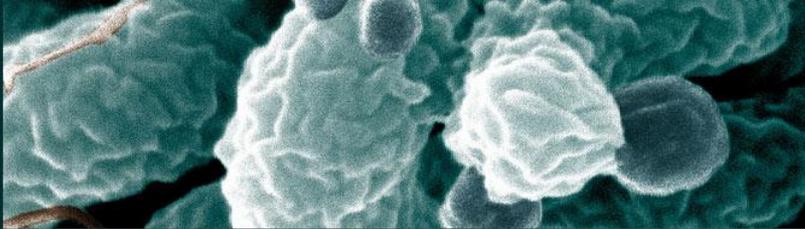
- пятнистые высыпания, бляшки, узлы





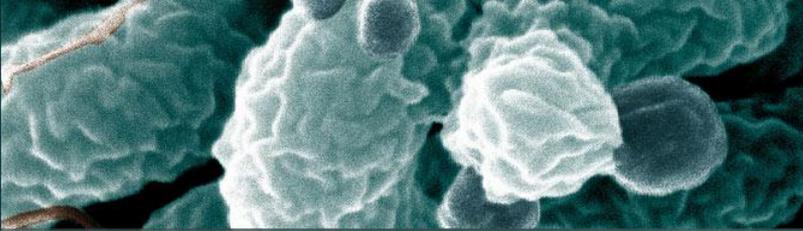
Туберкулоидный
тип лепры. Крупные
сливающиеся
бляшки с
мелкопапулезными
четко очерченными
краями





Туберкулоидный тип
лепры.
Множественные
лепромы в разной
стадии развития на
туловище и ягодицах.

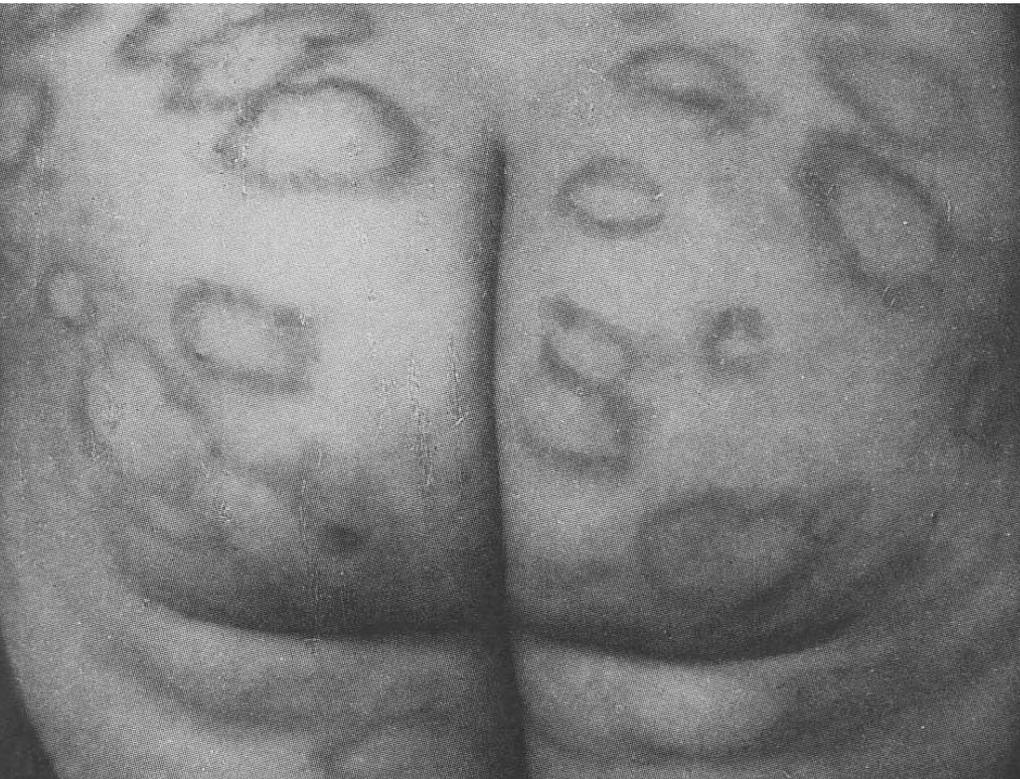
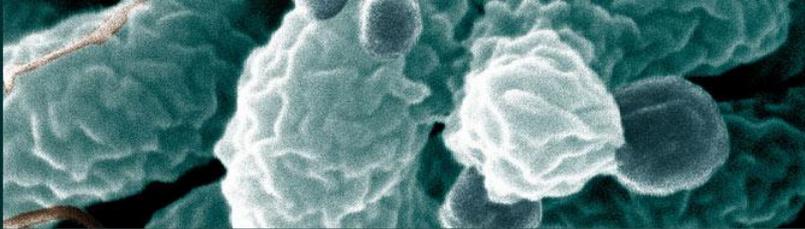




- **множественные фигурные очаги**

- **мелкие папулы и бляшки с начинающимся уплотнением центральной части; начальная стадия формирования кольцевидных элементов**

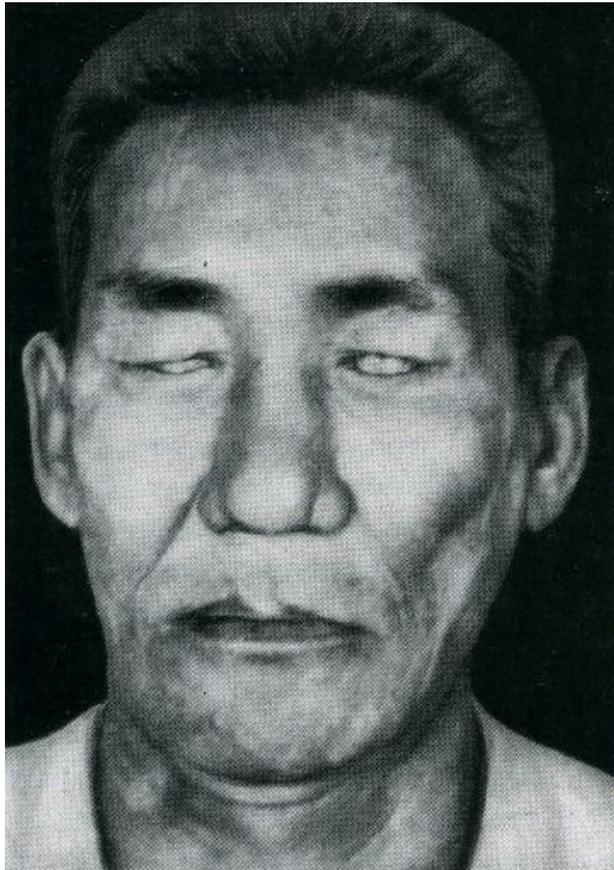
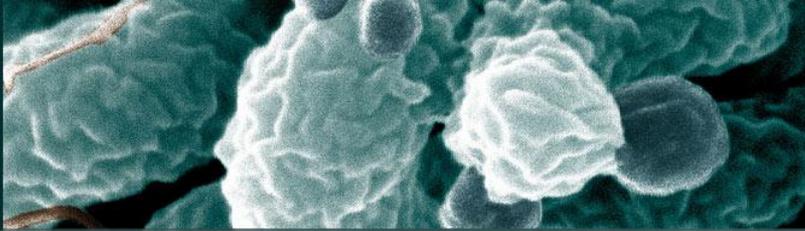




- крупные кольцевидные бордюрные элементы

- мелкие кольцевидные элементы

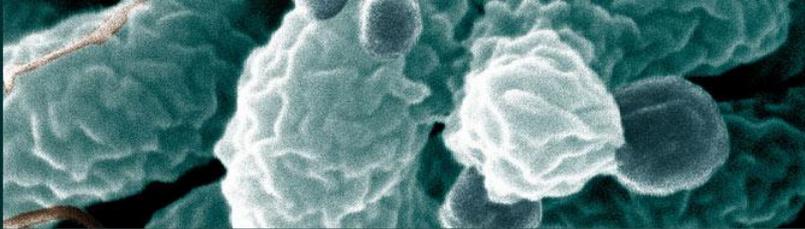




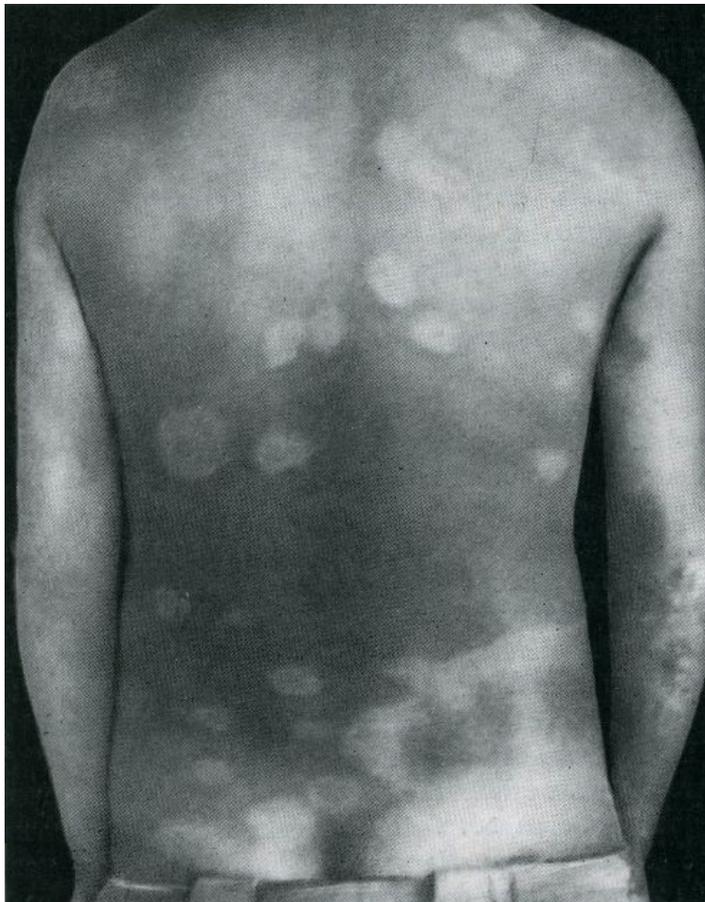
- амиотрофии, двустороннее поражение верхней ветви лицевого нерва, лагофтальм

- атрофия мелких мышц кисти, контрактура пальцев, телеангиэктазии





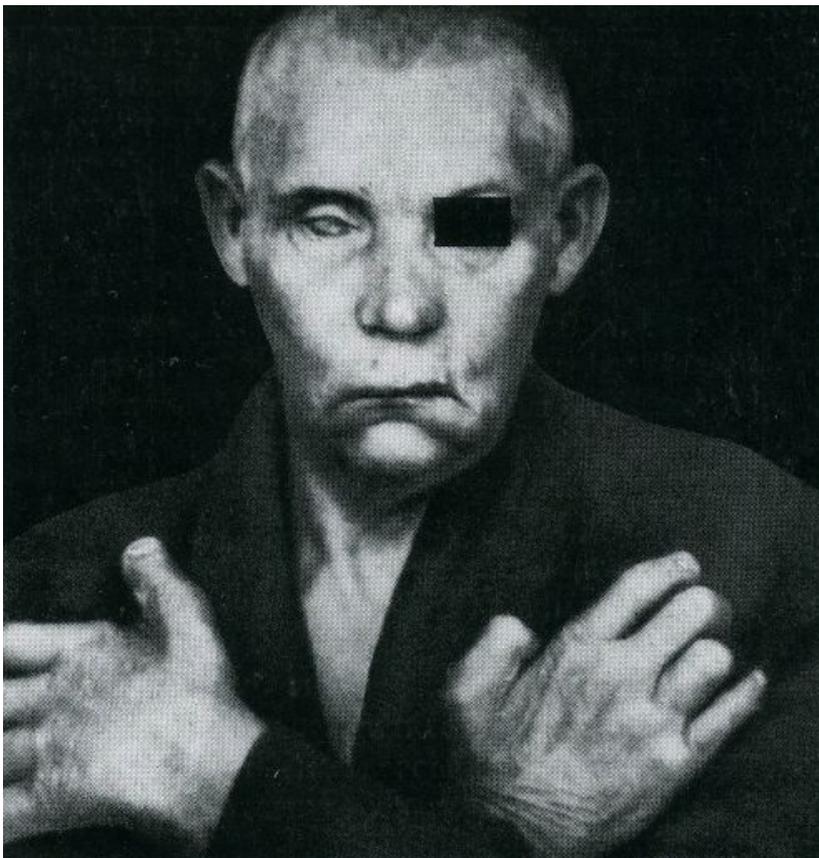
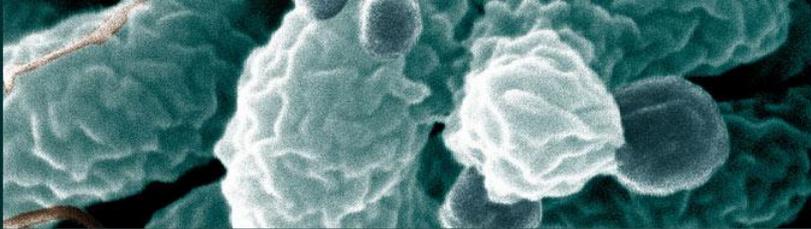
Недифференцированный тип



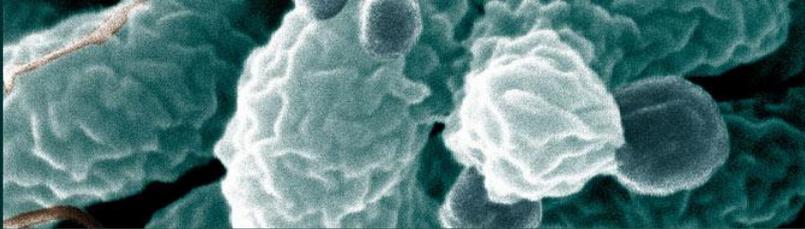
- деформация кистей



- **ВЫСЫПАНИЯ В ВИДЕ СЛИВАЮЩИХСЯ ГИПОПИГМЕНТНЫХ ПЯТЕН**



- полиневриты, амиотрофии, контрактуры, мутиляции, лагофтальм, маскообразное лицо

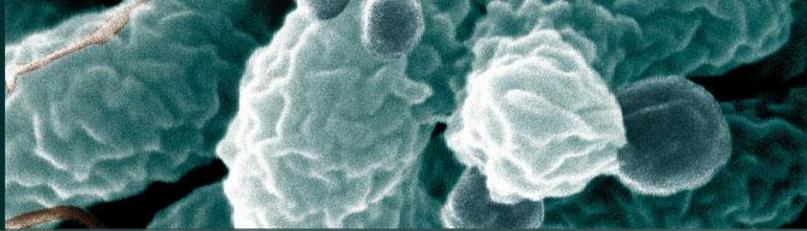


Диморфный тип

- Высыпания на коже и слизистых оболочках, типичны для лепроматозной формы;
- Нарушение чувствительности как при туберкулоидной форме;
- При отсутствии лечения эта нестабильная форма лепры переходит в лепроматозную форму, при лечении – в туберкулоидную;
- Реакция Мицуды (лепроминовая проба) чаще всего отрицательна;
- Высыпания на коже и слизистых оболочках, типичные для лепроматозного типа, и нарушенная чувствительность, как при туберкулоидном типе.



«Когтистая лапа» проявление пограничных форм
лепры



Поражение органов при всех типах лепры, но чаще при лепроматозном

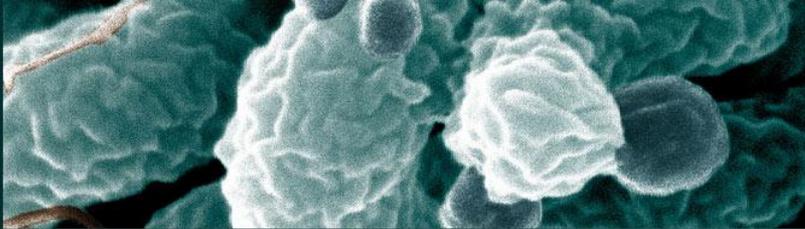
Глаза.

Перикорнеальный безболезненный застойный конъюнктивит, который образует красно-оранжевое кольцо. Имеет место милиарное (просовидное) высыпание лепром в склере и радужной оболочке («жемчужины на радужной оболочке»).



Leprosy sore in the eye. Griffith, Salasche, Clemons. Cutaneous Abnormalities of the Eyelid and Face, 1967.





Печень и селезенка. Печень и селезенка при лепроматозной лепре поражены у трети пациентов; осложнения — неинфекционный гепатит, цирроз печени и амилоидоз.

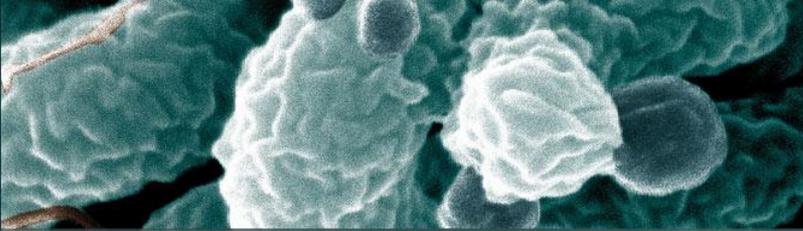
Почки. Примерно у 75 % всех пациентов с лепрой поражаются почки: альбуминурия, гломерулонефрит, нефротический синдром и амилоидоз.

Половые железы. Болезненный двусторонний эпидидимит и орхит при лепроматозной лепре с тестикулярным фиброзом; бесплодие и импотенция не редки.

Придатки кожи. Выпадение волос по типу гнездной алопеции на бровях, бороде и коже головы — ранние и важные признаки лепры. Ногти останавливаются в росте. Образование пота в анестезированных лепроматозных очагах почти полностью прекращается.

• **Поражения костной системы:**

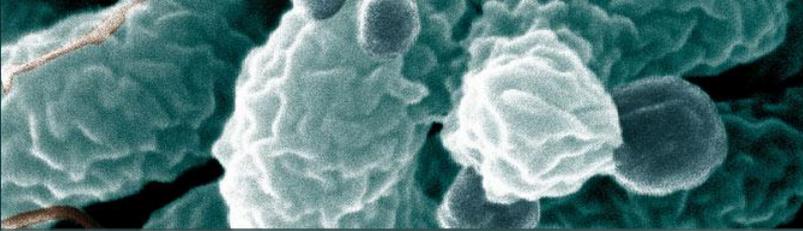
костные лепромы, оссифицирующие периоститы, рассасывание дистальных фаланг пальцев кистей и стоп.



Диагностика

Диагностика лепры основывается на оценке дерматологических и неврологических проявлений заболевания, данных функциональных и лабораторных исследований, а также учете других факторов: пребывание пациента в лепрозных зонах; длительный контакт с больным лепрой, особенно лепроматозной формой.

1. Бактериоскопическое исследование соскоба со слизистой носа или скарификатов из пораженных участков кожи. Окраска по Цилю-Нильсену.
2. Функциональные пробы:
 - гистаминовая. При скарификационном введении 0,1% р-ра гистамина отсутствует рефлекторная эритема.



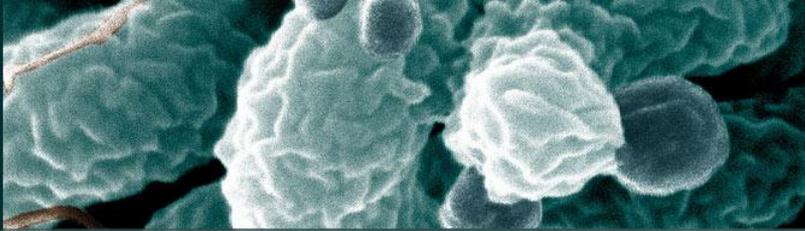
- на потоотделение. Кожу смазывают р-ом йода, припудривают крахмалом. Больного помещают в суховоздушную ванну. Через несколько минут ясно видны участки ангидроза.
- с никотиновой кислотой. Развивается гиперемия кожи. В активных лепрозных поражениях быстрее возникает покраснение и отек.

Состояние иммунобиологической реактивности характеризует **лепроминовая проба:**

- 0,1 мл суспензии микобактерий лепры, «интегральный лепромин» вводят внутрикожно. Специфическая реакция развивается через 2-3 недели в виде бугорка или узла с некрозом.
- у больных лепроматозным типом эта проба отрицательная, туберкулоидным – положительная.
- используется для дифф. диагностики.

Лабораторные методы исследования:

- Полимеразная цепная реакция.
- Антитела на фенольный гликолипид.
- Биопсия кожи.



Дифференциальная диагностика

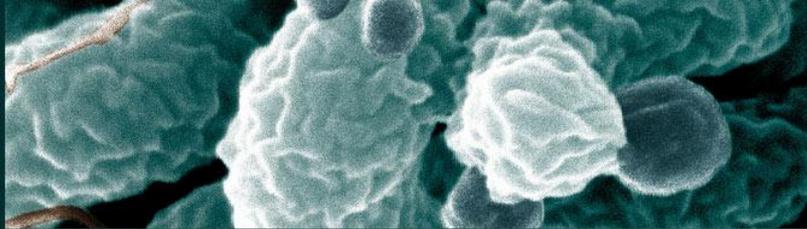
В эндемичных областях лучшая рекомендация — постоянно помнить о лепре.

Туберкулоидную лепру следует дифференцировать с:

отрубевидным лишаем,
себорейным дерматитом,
витилиго,
бляшечной склеродермией,
фрамбезией,
алиментарными дисхромиями,
эпидермомикозами.

Лепроматозную лепру дифференцируют с:

саркоидозом
туберкулезом кожи,
кожным лейшманиозом,
липоидным некробиозом,
саркомой Капоши,
гранулематозом Вегенера
кольцевидной гранулемой.



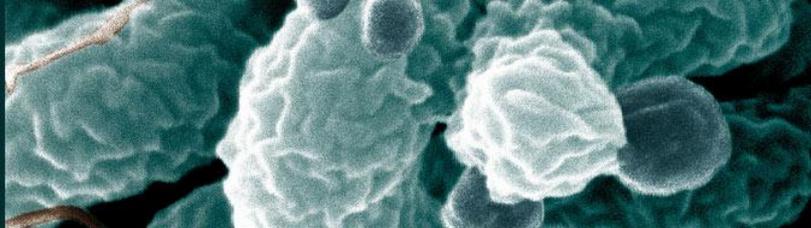
Лечение лепры

Сульфоны. В настоящее время сульфоны применяются как терапевтическое средство выбора при лепре. Они действуют бактериостатически, но не бактерицидно. Средством выбора является DADPS (ДДС, дапсон). Обычная доза составляет 25—50 мг DADPS ежедневно для взрослых, но прописывают и 100, и даже максимально 200 мг. Масляную взвесь дапсона вводят внутримышечно 1-2 раза в неделю в соответствующей дозе;

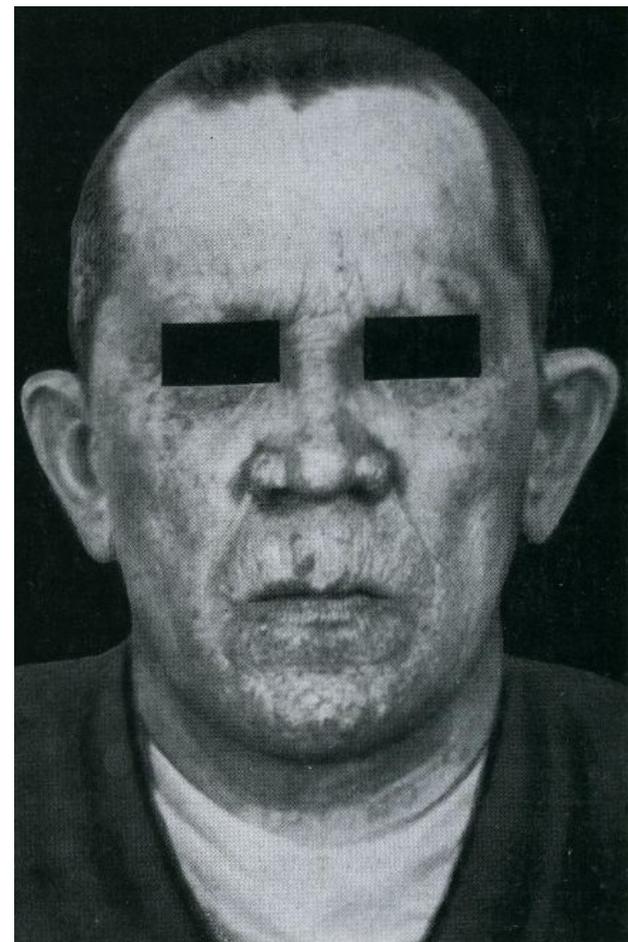
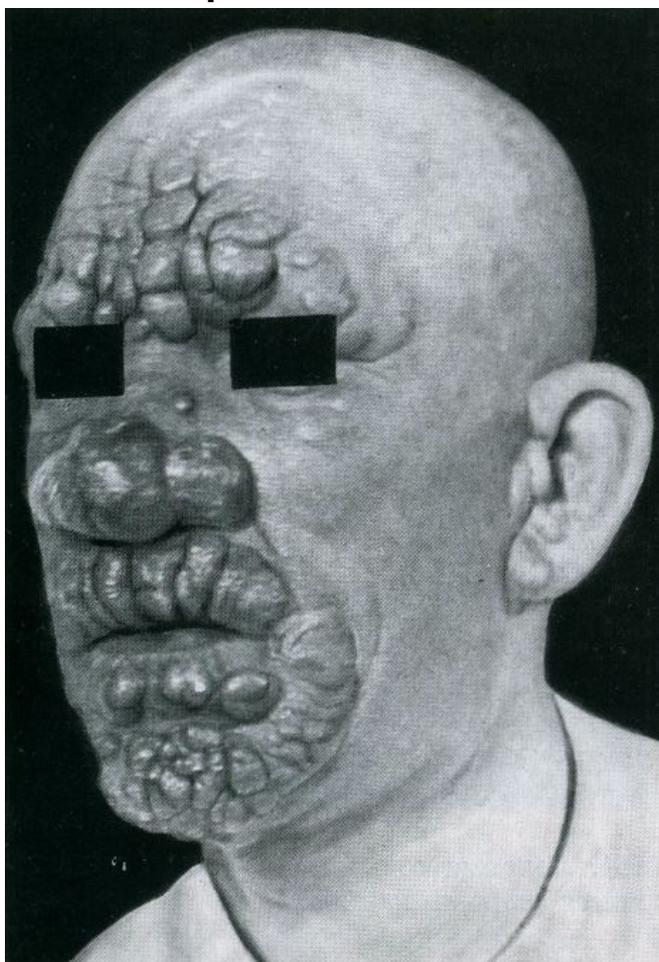
Рифампицин — антибиотик из группы рифамицинов, дозировка 300—600 мг в течение нескольких недель. Он тормозит бактериальную РНК-полимеразу и таким образом действует бактерицидно на размножающиеся бактерии, особенно на микобактерий. В ходе терапии показаны регулярные проверки показателей печени.

Клофацимин (лампрен) — специфически действующий на микобактерий лепры фенациновый краситель.

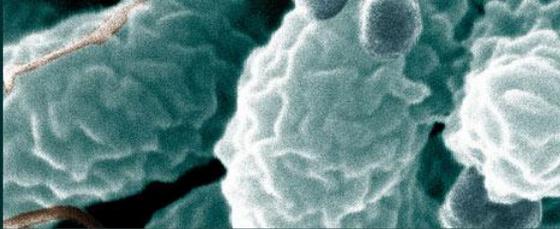
Также жаропонижающие, гипосенсибилизирующие, обезболивающие средства, кортикостероидные препараты.



- множественные лепромы на лице

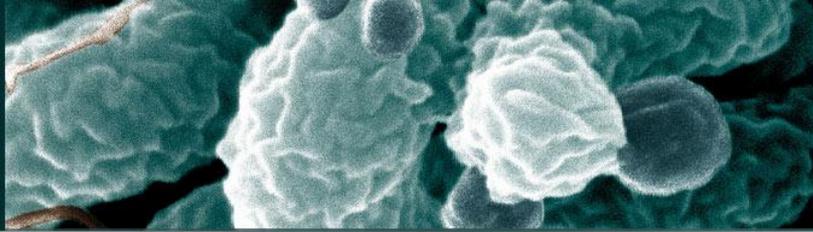


- тот же больной после лечения сульфонами



Профилактика

- Учет пациентов с лепрой;
- Селективная изоляция бактериально-положительных пациентов;
- Обследование групп населения в эпидемических очагах;
- Превентивное лечение лиц, находящихся в тесном контакте с больным лепрой.
- Лечение всех известных пациентов с лепрой;
- Контроль контактирующих лиц в ходе регулярных обследований;



Спасибо за внимание!

