Министерство здравоохранения Республики Казахстан.

АО «Медицинский университет Астана»

Кафедра дерматовенерологии с курсом иммунологии.

**Самостоятельная работа студента**

**на тему:**

**«Лепра в таблицах и схемах»**

Подготовил: Хван А. В., 429 гр

Лечебный факультет

Проверила: к.м.н

***г. Астана, 2009 г***

Лепра (Lepra), син: Болезнь Хансена, хансеноз, хансениаз, устаревшие названия – проказа, elephantiasis graecorum, lepra arabum, lepra orientalis, финикийская болезнь, satyriasis, скорбная болезнь, крымка, ленивая смерть, болезнь Святого Лазаря и др. – хроническое инфекционное заболевание, вызываемое микобактериями лепры, характеризующееся гранулематозными поражениями кожи, слизистых верхних дыхательных путей и периферической нервной системы, а при несвоевременной диагностике – вовлечением в процесс костно-мышечного аппарата, органа зрения и внутренних органов.

**Причины**

 Лепра является хронической болезнью, вызываемой бациллой - микобактерией лепры

Микобактерии лепры размножаются очень медленно, и инкубационный период болезни составляет около пяти лет. Симптомы болезни могут появиться даже через 20 лет после инфицирования

Лепра не является высоко инфекционной болезнью. Она передается воздушно-капельным путем, из носа и рта, во время тесных и частых контактов с людьми, не проходящими лечения.

**История**

Первое письменное упоминание о лепре датировано 600 г. до н.э

На протяжении истории больные лепрой люди изгонялись из своих общин и семей

Лепру знали в древних цивилизациях Китая, Египта и Индии

Лепра - излечимая болезнь, и начатое на ранних стадиях лечение позволяет предотвратить инвалидность.

При минимальном уровне обучения лепру можно легко диагностировать по клиническим признакам

В 1981 г. Исследовательская группа Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) рекомендовала комбинированную лекарственную терапию (КЛТ), в состав которой входит три препарата: дапсон, рифампицин и клофазимин. Эта комбинация лекарств убивает патогенный микроорганизм и приводит к излечиванию пациента.

**Существующее Лечение** проводится в специальных учреждениях – лепрозориях

КЛТ безопасна, эффективна и легко осуществима на местах. Препараты для КЛТ в удобных блистерных упаковках, рассчитанных на месячный курс, доступны для всех пациентов.

С 1995 г. ВОЗ бесплатно предоставляет препараты для КЛТ пациентам во всем мире, первоначально из резерва лекарств, обеспечиваемого Фондом Ниппона, а с 2000 г. благодаря поставкам компании Новартис и Фонда Новартис для стабильного развития.

**Высокая эффективность комбинированной лекарственной терапии**

* пациенты с олигобациллярной лепрой излечиваются через 6 месяцев КЛТ;
* пациенты с лепроматозной лепрой излечиваются через 12 месяцев КЛТ;
* после приема первой дозы КЛТ пациенты не являются более заразными для окружающих людей;
* после завершения лечения рецидивов болезни практически не случается;
* устойчивости бацилл к КЛТ не выявлено;
* по оценкам ВОЗ, 4 миллиона человек не стали инвалидами благодаря раннему выявлению болезни и проведению КЛТ. Это свидетельствует о большой экономической эффективности КЛТ в качестве медико-санитарной меры, позволяющей предотвратить экономические убытки и социальные потери.

**История лечения**

Первое важное открытие было сделано в 1940-х годах, когда был создан дапсон - препарат, останавливающий развитие болезни. Но лечение лепры было многолетним, даже пожизненным, что затрудняло его для пациентов.

В 1960-е годы развилась устойчивость микобактерий лепры к дапсону - единственному в мире известному на то время противолепрозному препарату.

Рифампицин и клофазимин, два других компоненте КЛТ, были созданы в начале 1960-х годов.

Cульфоновые [препараты](file:///C%3A%5CDocuments%20and%20Settings%5C%D0%A1%D0%B2%D0%B5%D1%82%D0%B0%5CLocal%20Settings%5CTemp%5CApplication%20Data%5CMicrosoft%5CWord%5C1967.html) – 4–4-диамино-дифенил-сульфон (ДДС), сульфатин, солюсульфон.

При [лечении](file:///C%3A%5CDocuments%20and%20Settings%5C%D0%A1%D0%B2%D0%B5%D1%82%D0%B0%5CLocal%20Settings%5CTemp%5CApplication%20Data%5CMicrosoft%5CWord%5C552.html) лепры пользуются и другими [средствами](file:///C%3A%5CDocuments%20and%20Settings%5C%D0%A1%D0%B2%D0%B5%D1%82%D0%B0%5CLocal%20Settings%5CTemp%5CApplication%20Data%5CMicrosoft%5CWord%5C287.html), в частности препаратами гидразида изоникотиновой [кислоты](file:///C%3A%5CDocuments%20and%20Settings%5C%D0%A1%D0%B2%D0%B5%D1%82%D0%B0%5CLocal%20Settings%5CTemp%5CApplication%20Data%5CMicrosoft%5CWord%5C1389.html), которые применяют при [наличии](file:///C%3A%5CDocuments%20and%20Settings%5C%D0%A1%D0%B2%D0%B5%D1%82%D0%B0%5CLocal%20Settings%5CTemp%5CApplication%20Data%5CMicrosoft%5CWord%5C1125.html) противопоказаний или при непереносимости сульфонов или же в сочетании с последними

**Данные о текущей ситуации в области борьбы с лепрой**

В начале 2009 г. в 121 стране было зарегистрировано 213 036 случаев заболевания, в то время как в 2008 г. было выявлено 249 007 новых случаев заболевания. В 2008 г. число случаев заболевания, выявленных во всем мире, уменьшилось на 9 126 (4%) по сравнению с 2007 годом.

В настоящее время во многих ранее высокоэндемичных странах лепра ликвидирована (то есть достигнут уровень регистрируемой распространенности менее 1 случая заболевания на 10 000 человек).

Очаги высокой эндемичности все еще сохраняются в некоторых районах Анголы, Бразилии, Демократической Республики Конго, Индии, Мадагаскара, Мозамбика, Непала, Объединенной Республики Танзании и Центральноафриканской Республики. Эти страны по-прежнему тверды в своих намерениях ликвидировать эту болезнь и продолжают усиливать свои мероприятия по борьбе с лепрой.

Следующие мероприятия входят в состав проводимой кампании по ликвидации лепры:

* Создание постоянно действующих служб КЛТ, доступных для всех пациентов с помощью гибких и удобных для пациента систем распределения лекарств.
* Обеспечение стабильности служб КЛТ путем интеграции служб по лечению лепры в общие службы здравоохранения и создание потенциала для лечения лепры среди работников общих служб здравоохранения.
* Содействие обращению пациентов за медицинской помощью и их своевременному лечению с помощью информирования общин и изменения представления о лепре.
* Контролирование деятельности служб КЛТ, качества оказываемой пациентам помощи и прогресса на пути ликвидации лепры через национальные системы эпиднадзора за болезнью.

**Стратегия ликвидации лепры**

ВСЕМИРНЫЙ ДЕНЬ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ ЛЕПРОЙ

Ежегодно в последнее воскресенье января отмечается Всемирный день помощи больным лепрой. Цель его – привлечь внимание к проблеме не только медицинской, но и широкой мировой общественности, органов административного управления, общественных организаций, деловых кругов, благотворительных фондов, религиозных общин и частных лиц.

"День лепрозных" был учрежден в 1954 г. благодаря многолетним усилиям французского общественного деятеля Рауля Фоллеро (1903-1977), основателя Ордена милосердия (1948) и Федерации европейских противолепрозных ассоциаций (1966), посвятившего всю свою жизнь борьбе за права больных лепрой и снискавшего за это еще при жизни звание "Святого Франциска ХХ века".

Этот день еще называют "Днем прав больных лепрой", т.е. дело отнюдь не сводится только к материальной помощи. Основным девизом этого "дня" является борьба с дискриминационным отношением к людям, пораженным лепрой, предоставление им всех прав и возможностей для полноценной жизни, социально-экономической реадаптации в обществе. В медицинском плане ставится задача полной интеграции лепрологии в общие службы здравоохранения.

**КЛИНИКА**

Ранние клинические проявления лепры чрезвычайно многообразны: изменения окраски кожного покрова, одиночные или множественные пятнистые высыпания, варьирующие по локализации, форме, размерам и окраске (эритематозные, гипопигментные, гиперпигментные), ограниченные или разлитые инфильтраты кожи, бугорки, узлы, папулы, ринит и высыпания на слизистых, реже – лепрозный пемфигус, выпадение бровей и ресниц (мадароз), амиотрофии, парезы периферических нервов, нарушения поверхностных видов чувствительности, трофические расстройства кожи, вплоть до образования трофических язв. Нередко на ранних стадиях отмечаются также признаки периферической вегетативной недостаточности и симптомы рефлекторно-сосудистых расстройств (мраморность кожи, цианоз, пастозность кистей и стоп, нарушения пото- и салоотделения).

***Лепромы полушаровидно возвышаются над поверхностью кожи и, тесно прилегая друг к другу, нередко образуют сплошные бугристые инфильтраты. При поражении лица придают ему вид "львиной морды***

Для лепры характерны чрезвычайно длительный, лишенный четко определенных сроков (в среднем от 3 до 7 лет, а иногда – до 20 лет и более) инкубационный период, практически бессимптомный и тоже длительный латентный период развития болезни до появления первых клинических проявлений, неспецифичность и необязательность продромальных признаков (недомогание, слабость, сонливость, парестезии, ощущение зябкости), на что не всегда обращает внимание и сам больной, и окружающие его, и медицинские работники.

Из-за многообразия клинических проявлений лепры, затрудняющих диагностику, болезнь нередко называют "великим имитатором", дифференцировать которую необходимо с широким кругом дерматозов. В литературе даже закрепилось мнение: если при любом дерматологическом диагнозе болезнь длительно не поддается общепризнанным методам лечения, необходимо подумать о лепре и провести соответствующие специальные исследования

***По современной классификации (классификация Ридли-Джоплинга, 1966) выделяют следующие клинические формы лепры:***

ТТп – полярный туберкулоидный тип лепры;

ТТс – субполярная туберкулоидная форма;

ПТ – погранично-туберкулоидная форма;

ПП – пограничная форма;

ПЛ – погранично-лепроматозная форма;

ЛЛс – субполярная лепроматозная форма;

ЛЛп – полярный лепроматозный тип лепры;

Н – недифференцированная форма лепры.

**Полярный лепроматозный тип лепры;**

1. эритематозные пятна с нечеткими размытыми контурами (незаметно переходящими в здоровую кожу),
2. ограниченные и диффузные инфильтраты, дермальные и гиподермальные узлы (лепромы).
3. Рано в процесс вовлекаются слизистые оболочки и внутренние органы и позже – периферическая нервная система (кожная чувствительность длительное время остается ненарушенной).
4. Во всех высыпаниях выявляется громадное количество M.leprae.
5. Патоморфологически выявляется гранулема, состоящая практически из одних макрофагов (гистиоцитов), находящихся на различных стадиях формирования вакуолизированных "пенистых" клеток (лепрозные клетки Вирхова), в цитоплазме которых содержится большое количество M.leprae.
6. Лепроминовая реакция отрицательная, то есть на антигены M.leprae организм не реагирует (при этом на антигены других микобактерий реакция не изменена).

***Этот тип болезни наиболее опасен в эпидемиологическом отношении и труднее поддается лечению.***

***Полярный туберкулоидный тип лепры;***

1. при ТТп кожные проявления, в зависимости от стадии, имеют вид одиночных пятен или папулезных высыпаний, бляшек и бордюрных кольцевидных элементов с четко очерченным приподнятым краем.
2. Для этих высыпаний характерно раннее снижение или отсутствие на них поверхностных видов чувствительности (тактильной, температурной, болевой), нарушение потоотделения и выпадение пушковых волос.
3. Микобактерий в этих высыпаниях очень мало, они с трудом выявляются при патоморфологическом исследовании.
4. При ТТп формируются эпителиодноклеточные гранулемы с наличием гигантских клеток Пирогова-Лангханса с единичными M.leprae и обилием лимфоцитов (типичный туберкулоидный бугорок).
5. Реакция на внутрикожное введение лепромина положительная.

***Этот тип лепры отличается более благоприятным по сравнению с ЛЛп течением, менее опасен в эпидемиологическом отношении, лучше поддается лечению.***

Остальные формы представляют собой как бы непрерывный спектр изменений клинических, патоморфологических и иммунологических показателей между ЛЛп и ТТп. О единстве всего спектра свидетельствует возможность перехода одной формы лепры в другую. Обычно трансформация в направлении ТТп происходит при успешном лечении и восстановлении иммунного реагирования на антигены M.leprae (восходящая реакция), а в направлении ЛЛп – при ослаблении иммунитета на M.leprae (нисходящая реакция).

***Возбудитель лепры***

* Mycobacterium leprae, открытый норвежским врачом А. Хансеном в 1873 г. (описан в 1874 г.),
* грамположительные, кислото- и спиртоустойчивые палочки длиной 2-7 мкм, диаметром 0,2-0,5 мкм, окрашивающиеся по методу Циль-Нильсена в красный цвет.
* По форме, размерам, тинкториальным свойствам и способу размножения (поперечным делением) M.leprae близки к возбудителю туберкулеза.
* Однако в отличие от последнего их до сих пор не удалось культивировать in vitro на лабораторных питательных средах, включая и культуры клеток.
* Поэтому существуют большие трудности с получением диагностических препаратов, не создана профилактическая вакцина.
* Длительное время не удавалось и воспроизвести лепру на лабораторных животных.
* Только в 1960 г. Ч.Шепард сообщил об ограниченном локальном размножении M.leprae при интраплантарном заражении мышей, а в 1971 г. В.Киршгаймер и Э.Сторрз успешно воспроизвели лепру на девятипоясных броненосцах (Dasypus novemcinctus, Linn).

M.leprae – облигатные внутриклеточные паразиты клеток системы мононуклеарных фагоцитов, отличаются необычно длительным для бактерий циклом размножения – время их генерации, т. е. одного деления в тканях экспериментально зараженных животных составляет 12-13 суток. Известно также, что при определенных условиях M.leprae способны длительно (годами) сохранять жизнеспособность вне организма-хозяина. Антигены M.leprae отличаются низкой иммуногенностью.

**Интересные факты:**

В настоящее время пересматривается вопрос об источнике инфекции. Если ранее единственным резервуаром M.leprae считался больной человек, то уже в решениях XV Международного конгресса по лепре (Пекин, 1998) было констатировано, что "неправильно утверждать, что только человек является источником M.leprae". Идентичные или близкие к M.leprae микроорганизмы обнаружены в дикой природе – в организме броненосцев, некоторых видов обезьян, а также в почве, водоемах, мхах, известна "рыбная" теория распространения лепры, в литературе описывались "лепра буйволов", "лепра кошек", "лепра крыс". Внимание исследователей привлекает возможная роль в распространении лепры различных насекомых, особенно кровососущих.

ДИАГНОСТИКА

**Диагностика**

1. Обнаружение микобактерий лепры в соскобах слизистой оболочки носовой перегородки, поражённых участков кожи и материале увеличенных лимфатических узлов
2. При сомнительных результатах — биопроба на морских свинках (чувствительны к микобактериям туберкулеза и устойчивы к микобактериям лепры)
3. Серодиагностика: выявление антител к гликолипиду клеточной стенки, экстрагированному фенолом; чувствительность метода — более 90% при лепроматозной форме и около 30% при туберкулоидной форме.

**Знаменитые больные**

* [Дамиан де Вестер, святой, католический миссионер, проведший остаток своей жизни в колонии прокажённых на Молокаи (Гавайские острова).](http://www.catholic.ru/modules.php?name=Encyclopedia&op=content&tid=2940)
* [Балдуин IV](file:///C%3A%5Cwiki%5C%25D0%2591%25D0%25B0%25D0%25BB%25D0%25B4%25D1%2583%25D0%25B8%25D0%25BD_IV_%25D0%2598%25D0%25B5%25D1%2580%25D1%2583%25D1%2581%25D0%25B0%25D0%25BB%25D0%25B8%25D0%25BC%25D1%2581%25D0%25BA%25D0%25B8%25D0%25B9), король Иерусалима.
* Возможно, [Роберт I Брюс](file:///C%3A%5Cwiki%5C%25D0%25A0%25D0%25BE%25D0%25B1%25D0%25B5%25D1%2580%25D1%2582_I_%25D0%2591%25D1%2580%25D1%258E%25D1%2581), король шотландцев.
* [Хан Мак Ты](file:///C%3A%5Cw%5Cindex.php%3Ftitle%3D%25D0%25A5%25D0%25B0%25D0%25BD_%25D0%259C%25D0%25B0%25D0%25BA_%25D0%25A2%25D1%258B%26action%3Dedit%26redlink%3D1) ([англ.](http://en.wikipedia.org/wiki/Han_Mac_Tu)), вьетнамский поэт.
* [Отани Ёсицугу](file:///C%3A%5Cw%5Cindex.php%3Ftitle%3D%25D0%259E%25D1%2582%25D0%25B0%25D0%25BD%25D0%25B8_%25D0%2581%25D1%2581%25D0%25B8%25D1%2586%25D1%2583%25D0%25B3%25D1%2583%26action%3Dedit%26redlink%3D1) ([англ.](http://en.wikipedia.org/wiki/%C5%8Ctani_Yoshitsugu)), японский [даймё](file:///C%3A%5Cwiki%5C%25D0%2594%25D0%25B0%25D0%25B9%25D0%25BC%25D1%2591).
* В то же время, визуальный анализ фотографий и видеокадров В.Ющенко с вероятностью 90-95% свидетельствует о том, что он болен именно проказой (лепрой). Причём, речь идёт о наиболее тяжелой и заразной форме – бугорковой, или лепроматозной. Человек может носить в себе возбудители – бациллы Ханзена. В случае сильного подавления иммунной системы (стресс, переутомления и др.) инфекция переходит в клинически выраженное заболевание

**Интересные факты**

* 1. Писатель [Джек Лондон](file:///C%3A%5Cwiki%5C%25D0%2594%25D0%25B6%25D0%25B5%25D0%25BA_%25D0%259B%25D0%25BE%25D0%25BD%25D0%25B4%25D0%25BE%25D0%25BD), в одном из своих рассказов из сборника о путешествии по Тихому океану рассказывая о своём посещении колонии прокажённых на [Молокаи](file:///C%3A%5Cwiki%5C%25D0%259C%25D0%25BE%25D0%25BB%25D0%25BE%25D0%25BA%25D0%25B0%25D0%25B8) ([Гавайские острова](file:///C%3A%5Cwiki%5C%25D0%2593%25D0%25B0%25D0%25B2%25D0%25B0%25D0%25B9%25D1%2581%25D0%25BA%25D0%25B8%25D0%25B5_%25D0%25BE%25D1%2581%25D1%2582%25D1%2580%25D0%25BE%25D0%25B2%25D0%25B0)), написал, что к тому моменту возбудителя проказы, несмотря на все усилия, обнаружить не удалось – и это несмотря на то, что возбудитель проказы был открыт в [1873](file:///C%3A%5Cwiki%5C1873) году а Джек Лондон родился в [1876](file:///C%3A%5Cwiki%5C1876)-м
	2. В [Средневековье](file:///C%3A%5Cwiki%5C%25D0%25A1%25D1%2580%25D0%25B5%25D0%25B4%25D0%25BD%25D0%25B5%25D0%25B2%25D0%25B5%25D0%25BA%25D0%25BE%25D0%25B2%25D1%258C%25D0%25B5) возникли многочисленные [лепрозории](file:///C%3A%5Cwiki%5C%25D0%259B%25D0%25B5%25D0%25BF%25D1%2580%25D0%25BE%25D0%25B7%25D0%25BE%25D1%2580%25D0%25B8%25D0%25B9). Матвей Парижский установил в начале XIII века их число в [Европе](file:///C%3A%5Cwiki%5C%25D0%2595%25D0%25B2%25D1%2580%25D0%25BE%25D0%25BF%25D0%25B0) в 19 тысяч. Первый известный [лепрозорий](file:///C%3A%5Cwiki%5C%25D0%259B%25D0%25B5%25D0%25BF%25D1%2580%25D0%25BE%25D0%25B7%25D0%25BE%25D1%2580%25D0%25B8%25D0%25B9) 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 здоровья, как карантин.
	3. Возбудитель лепры (Mycobacterium leprae) был открыт в 1873 в [Норвегии](file:///C%3A%5Cwiki%5C%25D0%259D%25D0%25BE%25D1%2580%25D0%25B2%25D0%25B5%25D0%25B3%25D0%25B8%25D1%258F) [Г. Хансеном](file:///C%3A%5Cwiki%5C%25D0%25A5%25D0%25B0%25D0%25BD%25D1%2581%25D0%25B5%25D0%25BD%2C_%25D0%2593%25D0%25B5%25D1%2580%25D1%2585%25D0%25B0%25D1%2580%25D0%25B4). Он работал в госпитале святого Йоргеса (основан в XV-м столетии) в [Бергене](file:///C%3A%5Cwiki%5C%25D0%2591%25D0%25B5%25D1%2580%25D0%25B3%25D0%25B5%25D0%25BD). Сейчас это музей, возможно лучше всего сохранившийся лепрозорий в Северной Европе.

**Список используемых ресурсов**

http://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D0%B5%D0%BF%D1%80%D0%B0

leprosorium.ru

medinfa.ru/11/lepra – 19 Кб

www.medportal.kz/derma/029.html – 14 Кб

www.ucheba.ru/referats/27881.html – 10 Кб

www.c-cafe.ru/words/81/8003.php – 12 Кб

romakhin.ru/lepra/post/ – 17 Кб www.ucheba.ru/referats/27881.html – 10 Кб

www.astromeridian.ru/medicina/3/1066.html – 14 Кб

mmu2.ru/publ/11-1-0-160 – 12 Кб

medafarm.ru/php/content.php?id...