

ВОЗБУДИТЕЛЬ
ПРОКАЗЫ-*Mycobacterium*
leprae



Иисус с учениками и 10 прокаженными

История



Иисус с учениками и исцелившимся прокаженным

О благодарных и неблагодарных (исцеление десяти прокажённых):

- По дороге в Иерусалим Иисус зашел в одно селение. Здесь встретили Его десять прокаженных, которые остановились вдали и кричали: «Иисус Наставник! помилуй нас!» Увидев их, Иисус сказал им: «Пойдите, покажитесь священникам». Когда они шли, то по дороге увидели, что очистились от своей ужасной болезни.
- Из всех десяти человек исцеленных от проказы, только один возвратился к Иисусу. Он пал к Его ногам, благодаря Его и громким голосом прославляя Бога. Этот человек был самарянином, а остальные были иудеями.
- Иисус сказал: «Не десять ли очистились? Где же девять? Как они не возвратились воздать славу Богу, кроме сего иноплеменника? Встань, иди; вера твоя спасла тебя»

Св. Евангелие от Луки 17:11-19.

Дамиан де Вёстер: апостол прокаженных



Отец Дамиан (Йозеф Де Вестер, г. Тремело)



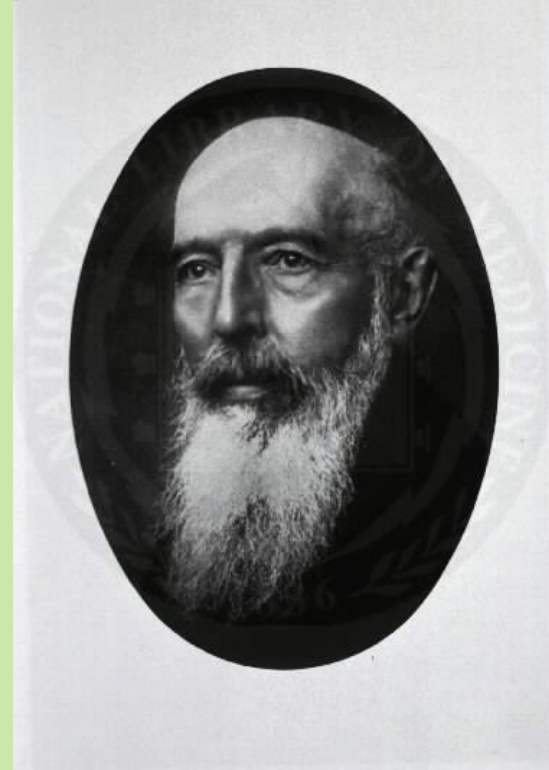
Отец Дамиан

19 марта 1864 года на архипелаг Гонолулу прибыл, молодой бельгиец, 24-летний священник Дамиан де Вёстер. Его назначили на католическую миссию в Северном Кохала на острова Гавайи и Оаху в местный лепрозорий.

Первый короткометражный фильм о Дамиане был снят в США в 1938 году: *The Great Heart*. В 1959 году появился первый полнометражный художественный фильм об отце Дамиане. Он так и назывался – *Molokai, la isla maldita* (Испания). В 1980 году появился телефильм *Father Damien: The Leper Priest* (США). В 1999 был снят ещё один фильм - *Molokai: The Story of Father Damien* (Бельгия-Голландия-Австралия).

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

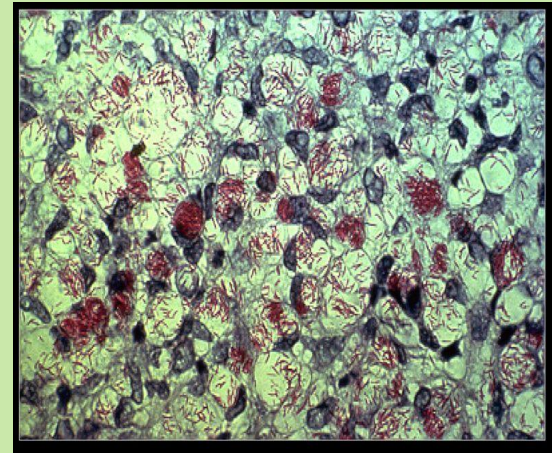
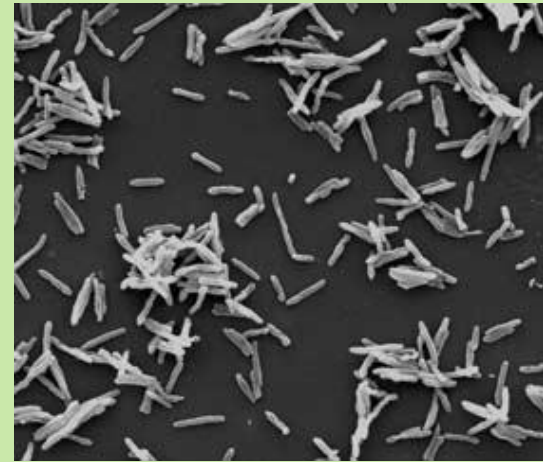
- Лепра (проказа, болезнь Хансена) - хроническая генерализованная болезнь, поражающая преимущественно кожу и нервную систему (периферические нервы), реже внутренние органы.
- 1873 г. – открытие *Mycobacterium leprae* норвежским врачом Хансеном.
- 1879г. – *M. leprae* выделена из организма больного Альбертом Нейссером



норвежский врач-эпидемиолог
Герхард Хансен

Морфология

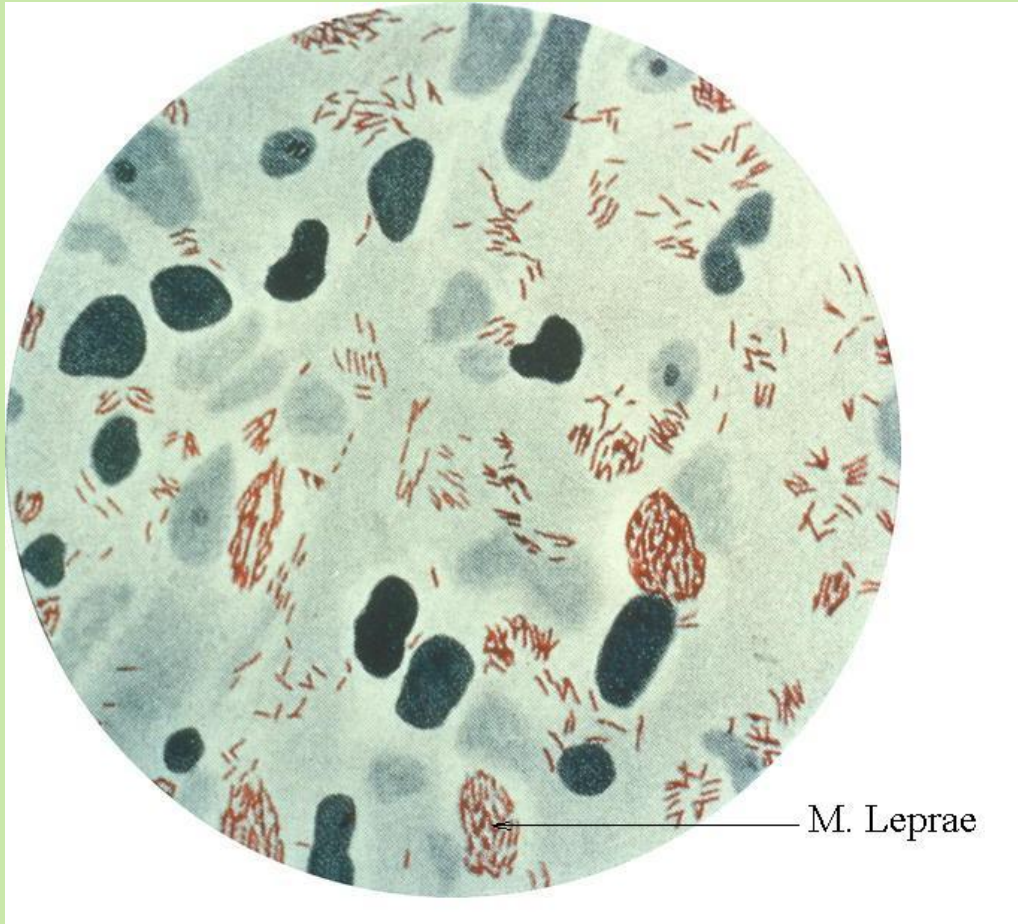
- Гр+ палочки
- Диаметр 0.3-0.5 мкм, длина 1.0-8.0 мкм
- Спор, капсул не образует
- Жгутиков нет
- Полиморфные
- В пораженных клетках- «сигары в пачке»
- Окраска по Цилю-Нильсену



МОРФОЛОГИЯ

- Обладает спирто - и кислотоустойчивостью.
- Окружены плотной клеточной стенкой, богатой липидами. Они не образуют экзотоксинов и практически не вызывают воспалительной реакции.

МОРФОЛОГИЯ



В пораженных клетках они образуют шаровидные плотные скопления, в которых микобактерии располагаются параллельно друг другу, напоминая расположение сигар в пачке.

Культуральные свойства

- Облигатные внутриклеточные паразиты гистиоцитов
- Не растут на питательных средах
- Культивирование в организме броненосцев



КУЛЬТУРАЛЬНЫЕ СВОЙСТВА



- 1844 - 29-летний норвежский врач Даниель Корнинг 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.

БИОХИМИЧЕСКИЕ СВОЙСТВА

- Биохимические свойства *M. leprae* в связи с тем, что ее не удается культивировать, изучены слабо.
- - Цитохромоксидаза
- - Щелочная фосфатаза
- - Фенолоксидаза

- Фенольный гликолипид I - уникальный компонент клеточной стенки *Mycobacterium leprae*.
- Связывается с бетаглобулином из плазмы крови, который, взаимодействуя с многофункциональными рецепторами макрофагов и другими элементами и опосредует фагоцитоз бактерии.

Факторы патогенности

- фенольный гликолипид *I* - уникальный компонент клеточной стенки *M. leprae*. Связывается с компонентом комплемента С3, который, взаимодействуя с рецепторами макрофагов *CR1*, *CR3* и *CR4*, опосредует фагоцитоз бактерии. Когда бактерия попадает внутрь макрофага, фенольный гликолипид *I* предохраняет ее от разрушения, нейтрализуя свободные радикалы (гидроксильный и супероксидный).

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. leprae* менее 37, наиболее поражаемы охлаждаемые ткани

ФОРМЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Туберкулоидная лепра

Поражение кожи и периферических нервов.

Гранулемы-эпителиоидные клетки в окружении лимфоцитов, гигантских клеток, плазматических, тучных клеток. Поражения нервных ганглиев и стволов-параличи, контрактуры, трофические нарушения и др.

- Лепроматозная лепра

Разнообразные кожные проявления, микобактерии на слизистой носа, «львиная морда». Гранулемы-лепрозные клетки, мононуклеарные, плазматические клетки, гистиоциты, фибробласты. Поражения внутренних органов, шванновских клеток. Лимфаденит. Потеря зрения.

- Пограничная (диморфная) лепра

- Недифференцированная лепра

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



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



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





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).



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Кожные поражения расположены на лице, тыльной стороне кистей, предплечьях, голенях и представлены ограниченными бугорками (лепромами).
- Наблюдается поражение слизистых оболочек носа, полости рта, гортани.
- Поражение глаз вызывает нарушение зрительной функции и даже полную слепоту.
- Поражения нервных ганглиев и стволов- параличи, контрактуры, трофические нарушения и т.д.

ДИАГНОСТИКА

- Постановка диагноза "проказа" - очень ответственное дело, т.к. влечет за собой ряд непоправимых последствий для больного и его семьи. "Есть один диагноз, который нельзя ставить, если нет абсолютной уверенности в его достоверности - это диагноз лепры" ("Руководство по борьбе с лепрой" издано ВОЗ в 1982 г.).

Лабораторная диагностика

- Бактериоскопический метод. Окраска по Цилю-Нильсену
- Биологическая проба на белых мышах (дифференциация от *M. tuberculosis*)
- Лепроминовая проба (реакция Мицуды)
- Разработаны серологические методы на специфические АТ у 50-95% больных лепрой.
- Дифференцировать необходимо от красной волчанки, саркоидоза, кожного лейшманиоза и многих кожных болезней (различные дерматозы, эритемы и пр.).

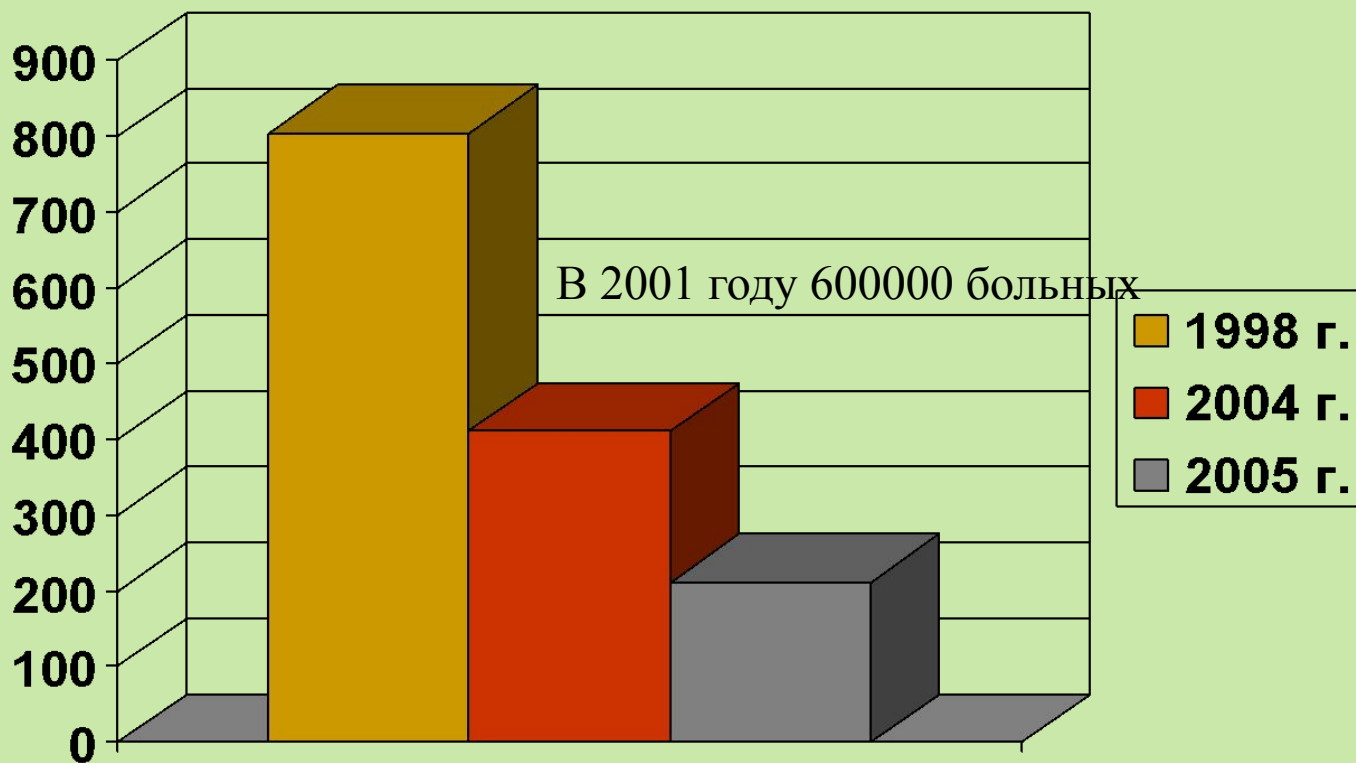
ЛЕЧЕНИЕ

- 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 клоfazимин** - необходимые компоненты Комплексной Лекарственной Терапии, были созданы в начале 1960-х годов.

Чувствительность

- противолепрозные препараты (диафенилсульфон, солюсульфон, диуцифон и другие производные сульфонового ряда)
- рифампицин, лампрен, протионид, этионид

Современная эпидемиологическая обстановка



На начало 2009 года по официальным
данным ВОЗ в мире было 213 036
инфицированных лепрой

В Российской Федерации в настоящее время действуют четыре лепрозория:

- Научно-исследовательский институт по изучению лепры Федерального агентства по здравоохранению — г. Астрахань;
- Сергиево-Посадский филиал Государственного научного центра дерматовенерологии Федерального агентства по здравоохранению (прежде Научно-исследовательская лаборатория иммунохимиотерапии лепры [НИЛИЛ]) — Московская область, Сергиево-Посадский район, Березняковское сельское поселение, пос. Зелёная Дубрава;
- ФГУЗ Терский лепрозорий — Ставропольский край, Георгиевский район, пос. Терский;
- ГУЗ Лепрозорий департамента здравоохранения Краснодарского края — Краснодарский край, Абинский район, пос. Синегорск

2000 году ВОЗ перечислило 91 страну с эндемичными очагами лепры