**ЛЕПРА**

*Авторы: Никулина О.В., Никулина В.А.,*

*студент группы 182Ф ГБПОУ КК «Камчатский*

*медицинский колледж», г. Петропавловск-Камчатский,*

*ФГБОУ ВО «Курский государственный медицинский университет», г. Курск.*

*Научный руководитель: Гагиева Лариса Генаевна,*

*преподаватель.*

***Аннотация****: в работе рассматриваются современные представления о лепре, ее этиологии, патогенезе, дана характеристика клинической картины и течения различных типов лепры. Приведены данные распространенности в мире, на территории Российской Федерации, приведены исторические данные о распространенности лепры на территории Камчатского края.*

***Ключевые слова****: лепра, микобактериозы, инфекционные болезни.*

Лепра (проказа, болезнь Хансена) — хроническое инфекционное заболевание из группы микобактериозов, характеризующееся продолжительным инкубационным периодом и рецидивирующим течением. Заболевание носит системный характер и поражает кожный покров, слизистые оболочки и периферическую нервную систему.

***Актуальность:*** лепра продолжает оставаться проблемой современного здравоохранения. Лепра широко распространена в странах Южной Америки, Африки и Азии. Заболевание имеет длительный инкубационный период, в среднем 3–5 лет до появления первых клинических симптомов, что затрудняет установление источника заражения. Это обуславливает определенную эпидемиологическую настороженность, так как бактерионосители являются распространителями инфекции среди населения. Запущенный лепрозный процесс приводит к стойким нарушениям работоспособности и инвалидности.

***Цель работы:*** 1.Сформулировать общие представления о лепре, этиологии, патогенезе, диагностике, клинике заболевания; 2. Изучить историю распространения проказы с давних времен и современное состояние заболеваемости, по данным исследований.

***Задачи:***

1. Изучить распространенность лепры в мире, Российской Федерации и на Камчатке;
2. Изучить общие вопросы этиологии лепры и микробиологическую характеристику ее возбудителя;
3. Изучить основные звенья патогенеза лепры, контагиозность, пути передачи инфекции;
4. Изучить имеющиеся на данный момент клинические классификации лепры и их принципы;
5. Изучить клинические и патоморфологические картины типов лепры, диагностику и тактику лечения;
6. Опираясь на исторические сведения, изучить распространенность лепры на территории Камчатки.

***Методы:*** структурно-логический подход и исторический анализ.

**Распространенность.** Лепра широко распространена в странах Африки, Азии и Южной Америки [1]. Распространенность лепры в мире стабильно снижается из года в год. По данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), количество новых случаев, каждый год выявляемых в мире, уменьшилось с 763 000 в 2001 г. до 211 973 в 2015 г [1]. По статистике ВОЗ, за 15 лет было выявлено 96% новых случаев заражения в 22 государствах (Индия, Бразилия, Ангола, Конго, Судан, Эфиопия и др.) [1, 7]. При этом отмечается, что большую роль в распространении заболевания играет миграция населения. В Европе большинство случаев лепры регистрируются среди беженцев из других государств [4].

Российская Федерация (РФ) является регионом, эндемичным по заболеваемости лепрой. Так, выявлены эндемические очаги лепры в Астраханской область, в Сибири, на Северном Кавказе и Дальнем Востоке. В 2015 г. на учете состояло 240 больных, из них в Астраханской области — 135 [6].

**Этиология**. Возбудителем заболевания является микобактерия лепры (Mycobacterium lepreae). Она была открыта норвежским врачом G. Hansen в 1874 году, поэтому ее также называют палочкой Хансена [2].

М. lepreae относится к семейству Mycobacleriaceae, представляет собой грамположительную спирто- и кислотоустойчивую палочковидную бактерию, микроаэрофил. Бактерия является строгим внутриклеточным паразитом и не растет на искусственных питательных средах [2]. Для выращивания М. lepreae разработаны различные модели экспериментальной инфекции на лабораторных животных. Возбудители культивируются при заражении в подушечки лапок белых мышей и в организме девятипоясных броненосцев [4, 5].

Для обнаружения палочки в биоптатах пользуются окраской по методу Циля-Нильсена (фуксином) [5]. В биоптатах микобактерии обнаруживаются в виде окрашенных красных палочек со слегка заостренными концами, образующих колонии, похожие на «сигареты в пачке» [9].

**Патогенез**. Входными воротами инфекции являются кожа и слизистая оболочка верхних дыхательных путей. Инкубационный период варьируется от 2–3 месяцев до 50 лет, составляя в среднем 3–5 лет [2, 9, 11].

Инфицирование М. lepreae происходит при длительном контакте с больным, которому должна сопутствовать сенсибилизация организма и развитие заболевания. В детском возрасте опасность заражения лепрой особенно высока [11].

У большого количества контактных имеется высокая естественная резистентность к лепрозной инфекции. У отдельных людей лепра протекает как скрытая инфекция. Лепру относят к малоконтагиозным инфекциям, по сравнению с туберкулезом [9, 10].

Микобактерии выделяются из организма через слизистые оболочки дыхательных путей или изъязвившиеся лепромы. При исследовании М. lepreae обнаруживается в слизи носа и гортани. Также, некоторое их количество обнаруживается в слезной жидкости, моче, сперме, выделениях из уретры, грудном молоке и в крови, в период обострения болезни. Данных о внутриутробном заражении плода нет. Дети, родившиеся от больных лепрой и сразу же отделенные от них, остаются здоровыми [11].

Развернутая картина болезни развивается не всегда. У 10-20% инфицированных лиц болезнь протекает с невыраженными симптомами. В 5–10% случаев отмечается выраженная клиническая картина [6].

**Классификация.** В настоящее время существует две классификации лепры: мадридская классификация (1953) и ее модификация, предложенная Д. С. Ридли и В. Джоплингом (1973).

В мадридской классификации выделяют два типа лепры: туберкулоидный и лепроматозный; и два промежуточных типа: недифференцированный и пограничный.

В практической деятельности различают лепроматозный, туберкулоидный и пограничный тип лепры. Болезнь протекает в 4 стадии: прогрессирующая, стационарная, регрессивная и остаточных явлений [11]. В прогрессирующей и стационарной стадиях, даже на фоне лечения, наблюдаются лепрозные реакции с обострением, которые могут сопровождаться полиморфными вторичными аллергическими высыпаниями.

Ранним проявлением болезни считают недифференцированную лепру. В зависимости от иммунобиологической резистентности организма, процесс трансформируется в одну из форм. У больных с иммунодефицитом развивается наиболее контагиозная форма лепры — лепроматозная. У лиц с высокой иммунной реактивностью чаще наблюдается туберкулоидная лепра (благоприятный прогноз)*.*

**Недифференцированный тип**. При этом типе лепры типичных высыпаний нет. Небольшое число неярких пятен с нерезкими границами, различной величины и очертаний затрудняет диагностику и постановку диагноза. При гистологических исследованиях обнаруживается неспецифический инфильтрат. В таком инфильтрате лепрозные палочки как правило не обнаруживаются [9].

Больные малоконтагиозны, их общее состояние удовлетворительное.

Помимо кожного покрова, в процесс вовлекается периферическая нервная система (ПНС). При этом развивается клиническая картина полиневрита [10].

Для диагностики заболевания проводится лепроминовая проба (реакция Мицуды). Отрицательная реакция может являться маркером лепроматозной формы. Положительная лепроминовая реакция свидетельствует о туберкулоидном типе и благоприятном прогнозе [11].

**Лепроматозный тип.** Лепроматозный тип лепры является наиболее тяжелой формой заболевания, при которой наблюдается поражение кожного покрова, нервной системы, слизистых оболочек и внутренних органов. На коже появляются нерезко-очерченные, малозаметные пятна гипо- или гиперпигментированные пятна с фиолетовым или вишневым оттенком. Их красноватый цвет в дальнейшем переходит желтоватый или бурый. Различные виды чувствительности (болевая, тактильная, температурная) в области этих пятен вначале не нарушается. Со временем возможен регресс пятен, но чаще они уплотняются, их поверхность становится бурой. Расширенные выводные протоки сальных и потовых желез придают коже специфический вид, напоминающий апельсиновую корку. В дальнейшем в процесс вовлекается подкожно-жировая клетчатка, в которой образуются узлы — лепромы. Отмечается локализация узлов на разгибательной поверхности конечностей, области лба, надбровных дуг, щек, носа. Характерное обезображивание лица «морда льва» (facies leonina) — патогномоничный признак лепроматозного типа лепры. На мочках ушных раковин, на дистальных частях конечностей очаги лепры имеют красновато-синюшный цвет [11].

Помимо пятен и инфильтратов, могут образовываться бугорки — лепромы диаметром от 2 мм до 1-2 см, полушаровидной или уплощенной формы, плотной консистенции, красновато-бурого цвета. Поверхность бугорков блестящая, гладкая, имеет сальный вид [10].

Бугорки, узлы и инфильтраты изъязвляются. Образуются язвы с плотными краями, сукровичным отделяемым, в котором обнаруживается бацилл. Язвы постепенно выполняются грануляциями и рубцуются. В процесс могут быть вовлечены мышцы и кости, что приводит к поражению суставов, мелких трубчатых костей и их мутиляции [9, 11]*.*

Клиника поражения нервной системы разделяется на поражения центральной нервной системы (ЦНС) с невротическими реакциями и психозами и поражения ПНС, проявляющиеся в виде невритов и полиневритов [11]. Пораженные нервные стволы утолщены и легко пальпируются. Развиваются изменения чувствительности, трофические и двигательные расстройства.

Трофические расстройства у больных лепрой приводят к нарушению пигментации, к тяжелым осложнениям — мутиляции кистей и стоп. Вследствие значительных трофических нарушений происходят постепенное расслаивание скелета дистальных отделов конечностей, разрушение и деформация ногтей. Кисть или стопа становится мягкой, приобретает характерный вид «тюленьей лапы». Трофическими нарушениями также обусловлено расстройство функции сальных и потовых желез. Их гиперфункция в дальнейшем сменяется гипофункцией вплоть до полного прекращения пото- и салоотделения: кожа становится сухой, шероховатой, наблюдаются трещины [11].

**Туберкулоидный тип** отличается доброкачественным течением. В патологический процесс вовлекаются кожный покров и периферические нервы. На коже появляются депигментированные пятна с четкими границами. Могут появляться яркие, хорошо очерченные пятна красноватого цвета со светлым центром, а по их периферии в виде «бордюра» появляются папулы с фиолетовым оттенком. Сливаясь, папулы образуют красновато-фиолетовые или красновато-бурые плоские бляшки, склонные к периферическому росту, по мере которого в их центральной части постепенно развиваются депигментация и атрофия. Размеры бляшек варьируют от 2-3 до многих сантиметров. Элементы могут асимметрично располагаться на любых участках тела [11].

Другая клиническая разновидность — саркоидоподобные бугорки 5-10 мм с четкими границами и гладкой поверхностью, красно-бурого цвета, склонные к группировке. После их регресса остается гипопигментация и/или атрофия кожи [11].

При туберкулоидной лепре рано выявляются нарушения болевой, температурной и тактильной чувствительности. Пораженные периферические нервы утолщены, прощупываются в виде плотных тяжей [11]. Однако полиневриты при туберкулоидной лепре протекают легче. Характерно поражение придатков кожи (выпадение волос, нарушение потоотделения на пораженных участках и т.д.). Лепроминовая реакция дает замедленный положительный результат [10].

Обострения сопровождаются переходом болезни из одной формы в другую. Основные признаки обострения — быстрое покраснение, напряжение, появление блеска всех или некоторых кожных высыпаний, отеков конечности или лица. Новые высыпания свидетельствуют об обострении лепроматозной лепры. [11].

**Лепрозории России.** **Лепрозо́рий**  — специализированное лечебно-профилактическое учреждение, занимающееся активным выявлением, изоляцией и лечением больных [лепрой](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D0%B5%D0%BF%D1%80%D0%B0). Лепрозорий также  — организационно-методический центр по борьбе с проказой. Лепрозории организуют в [эндемичных зонах](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%AD%D0%BD%D0%B4%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B7%D0%BE%D0%BD%D0%B0&action=edit&redlink=1) и обычно в сельской местности. В состав лепрозория входят стационар, амбулатория и эпидемиологический отдел. Больным предоставляются жилые дома, они имеют подсобные хозяйства для занятий сельскохозяйственными работами и различными ремёслами. В зависимости от типа и тяжести заболевания больные пребывают в лепрозории от нескольких месяцев до нескольких лет. Обслуживающий персонал обычно проживает также на территории лепрозория в зоне, условно отделённой (например, зелёными насаждениями) от зоны проживания больных.

 В настоящее время в РФ продолжается изучение лепры в: Научно-исследовательском институте по изучению лепры Федерального агентства по здравоохранению; Сергиево-Посадском филиале Государственного научного центра дерматовенерологии Федерального агентства по здравоохранению; Терском лепрозории Ставропольского края; Лепрозории департамента здравоохранения Краснодарского края.

**Лепра на Камчатке.** Первые сведения о болезнина Камчатке появились в XIX в. Из воспоминаний местных жителей, первыми больными лепрой были якуты, переселенные на полуостров в 30-х годах с целью развития скотоводства. В последствии, все они умерли. Затем, в 50-х годах, на Камчатку прибыли иркутские казаки, некоторые из которых поселились в старых домах якутов и тоже начали хворать теми же язвами. [8].

Первый приют для лепрозных больных был основан на Дальнем озере (в системе р. Паратунки). Просуществовал он недолго, и вначале 50-х гг. XIX в. его перенесли на Паратунские источники под названием «карантинного заведения». В 1854 г. здесь находилось 10 человек: «теперь насчитывается 10, страшно изуродованных, прокаженных. Доставляемые им время от времени съестные припасы складывались далеко от их жилья в назначенном для этого месте, чтобы устранить всякую возможность соприкосновения с другими людьми, а оттуда уже сами больные уносили их к себе. В случае смерти бедняги хоронили сами своего товарища где-нибудь поблизости. В Камчатке ничего так не боятся, как этих несчастных, а врачебной помощи, при равнодушии местных врачей, абсолютно никакой нет» [3].

Согласно последующим медицинским отчетам ежегодное количество больных лепрой составляло 10–15 человек, и положение находившихся в карантинном заведении оставляло желать лучшего: «Заведение это удалено от порта на Паратунские ключи, где больные для излечения болезни пользуются ими. Туда помещают людей, страждущих болезнью, называемою проказой... они помещались в доме без сеней, вместо печи в нем был камин, рамы в зимнее время одинарные, необмазанные, стены не проконопачены и крыша при дожде дает течь. Участь этих больных заслуживает самого человеколюбивого попечения, ибо не было примера, чтобы кто-нибудь вышел из карантина, получивши облегчение, и поступивший в него осуждается на вечное заключение. Они знают наперед, что от сей болезни смерть и смиренно ждут ее. Я сам видел, как один больной делал себе гроб» [8]. Неизвестно, при каких обстоятельствах местные власти приняли решение о закрытии карантинного заведения для лепробольных, но к концу XIX в. оно уже не функционировало.

В 1897 г. к экспедиции В. Маргаритова «с специальною целью ознакомиться с камчатской проказой и сифилисом» присоединился врач Ю. К. Шиманский. На основе собранных сведений был сделан ряд общих выводов о состоянии заболеваемости лепрой на полуострове. В качестве оптимальной меры по прекращению распространения заболевания доктор Шиманский рекомендовал сельскую изоляцию больных, «как наиболее целесообразной и доступной (меры) для камчатских жителей». «Всех больных в Камчатке, в настоящее время, 10, и отделить их в подходящие помещения, устроенные вблизи родных селений, пока не составит особого труда и не потребует больших расходов от казны» [8].

Тяжелое положение больных лепрой на полуострове не осталось без внимания властей и, по ходатайству начальника Петропавловского округа П. А. Ошуркова, в 1898 г. из сумм, выделенных Министерством внутренних дел на «призрение прокаженных» в Приамурском крае, четыре тысячи рублей предназначались для Камчатки. Лепрозорий было решено учредить в Николаевском, возможно, на том основании, что именно в этом селении проживало большее число больных лепрой.

Несмотря на довольно оптимистические выводы исследователей конца XIX в. о том, что «прокаженные Камчатки вымирают», новые случаи этого заболевания продолжали фиксироваться. И наконец, в 1906 г. в окрестностях Петропавловска — в бух. Раковой — был построен лепрозорий.

«Раньше прокаженные группировались в Николаевском селении, но надзор там за ними, как в изоляционном отношении, так и в медицинском, был слишком недостаточен, что и вызвало необходимость построить близ г. Петропавловска отдельную лепрозорию. Расположена она в Авачинской губе в Раковой бухте, на берегу моря, в живописной местности. Построено несколько опрятных домиков, в которых и размещаются лепрозные в числе восьми человек. Находящиеся еще в силах занимаются рыбной ловлей и огородом, а зимой чтением и играми. Врач посещает лепрозных из Петропавловска; на месте же несет второй год самоотверженную службу сестра милосердия Пермской Общины Марья Григорьевна Волкова» [12].

В 10–20-е гг. XX в. на Камчатке фиксировались следующие очаги распространения лепры: с. Мильково, Верхне-Камчатск, Щапино, Козыревск, Ключи, Камаки, Нижне-Камчатск, Харчино, Коряки, Елизово, Николаевка, Паратунка. Характерно, что большинство лепробольных по-прежнему не изолировались в лепрозорий в бух. Раковой, а завершали жизнь в условиях местной изоляции в отдельных помещениях неподалеку от населенных пунктов. Болезнь локализовалась в пределах семьи, поражая целые поколения родственников. Новый очаг болезни образовывался, зачастую, в случае вступления в брак с представителем семьи, в которой были больные лепрой. Также опасность представляли все семейно-бытовые контакты.

В 20-е гг. XX в. лепрозорий в бух. Раковой продолжал существовать и испытывал трудности, свойственные эпохе. Обследование положения здравоохранения в Камчатской губернии в 1926 г. зафиксировано: «...неудовлетворительное оборудование лечебных учреждений, особенно колонии прокаженных, необходимым инвентарем и снабжение медикаментами», и, также: «недостаточность принимаемых мер к надлежащей изоляции больных проказой, значительное число коих находятся вне колонии прокаженных».

По данным последних из имеющихся в наличии документов (документы по этой теме за 30-е гг. XX в. в Государственном архиве Камчатского края отсутствуют) камчатского окружного отдела здравоохранения за 1926–1927 гг. лепрозорий еще функционировал. В 1942 г. в Титульном списке сети медучреждений Камчатской области его уже нет. Лечением лепробольных на Камчатке в советское время занималась уже существующая сеть медицинских учреждений.

**Заключение. А**нализ проведенной работы показал, что:

Лепра широко распространена в странах Африки, Южной Америки и Азии. В РФ эндемичным по лепре районом является Астраханская область.

Лепра вызывается возбудителем Mycobacterium lepreae. Она является облигатным внутриклеточным организмом, микроаэрофилом, для ее обнаружения в биоптатах пользуются окраской по Цилю-Нильсену.

Передача возбудителя происходит от больного человека или бактерионосителя. Входными воротами для микобактерий лепры являются кожа и слизистые оболочки верхних дыхательных путей. Заражение лепрой происходит при длительном контакте с больным. Дети более подвержены заражению, чем взрослые. Микобактерии выделяются через слизистые оболочки дыхательных путей или изъязвившиеся лепромы. В контагиозности лепра уступает туберкулезу.

На данный момент существует две классификации лепры: мадридская (1953) и Ридли-Джоплинга (1973). В клинике чаще пользуются мадридской классификацией, которая выделяет два полярных типа лепры: туберкулоидный и лепроматозный и два промежуточных типа: пограничный и недифференцированный.

Недифференцированный тип лепры является начальной стадией заболевания. Лепроматозный тип отличается тяжелым течением с неблагоприятным прогнозом. Туберкулоидный тип прогностически более благоприятный, проявляется преимущественно невритами и полиневритами.

На данный период в РФ действуют 4 лепрозория.

Согласно данным экспедиций и исторических очерков, на Камчатке лепра появилась в XIX в. Первый лепрозорий был основан на Дальнем озере, затем перемещен на Паратунские источники. Среднее число больных за год составляло 10–15 человек, однако уже к концу XIX в. лепрозорий на Паратунских источниках уже не функционировал. В 10–20-е гг. XX в. фиксировались очаги распространения лепры в с. Мильково, Козыревск, Ключи, Коряки, Елизово, Николаевка, Паратунка и других районах. В 1906 г. в бух. Раковой был построен новый лепрозорий. Врач, ведущий больных, приходил из Петропавловска, а в самом учреждении службу несли сестры милосердия. В период с 1927 по 1942 год лепрозорий в бух. Раковой прекратил свое функционирование.

**Список литературы:**

1. World Health Organization et al. Global leprosy update, 2014: need for early case detection // Wkly. Epidemiol. Rec. 2015. — Т. 36. С. 461–74.
2. Борисов, Л. Б. Медицинская микробиология, вирусология, иммунология. / Л. Б. Борисов и др. — М. : МИА, 2005. — 736 с.
3. Дитмар, К. Поездки и пребывание в Камчатке в 1851–1855 гг. — Ч. 1: Исторический отчет по путевым дневникам. — Петропавловск-Камчатский : "Новая книга", 2009. — 579 с.
4. Информационный бюллетень ВОЗ № 101 [Электронный ресурс]. Режим доступа: <https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/leprosy> , свободный.
5. Красноженов, Е. П. и др. Медицинская микробиология. Частный курс: учебное пособие / под ред. Е. П. Краснеженова, М. Р. Карповой, Ю. Н. Одинцова. — Томск : «Печатная мануфактура», 2012. — 254 с.
6. Кубанов, А. А. Современный взгляд на лепру / А. А. Кубанов, Т. В. Абрамова, Е. К. Мураховская, В. А. Ласачко // Лечащий врач. — 2018. — № 5. — С. 48–52.
7. Всемирная организация здравоохранения. Лепра. Доклад ВОЗ 22 янв. 2010 г. [Электронный ресурс]. Режим доступа: <http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/EB126/B126_41-ru.pdf> , свободный.
8. Маргаритов, В. П. Камчатка и ее обитатели : с рисунками, исполненными по способу ферротипии, с картой Камчатки и планом укрепления Петропавловска в 1854 г. // Записки Приамурского отдела Императорского русского географического общества / В. Маргаритов. — Хабаровск : Тип. канцелярии Приамурского губернатора, 1899. — Т.5. — № 1.
9. Пальцев, М. А. Патология: Руководство / Под ред. М. А. Пальцева, В. С. Паукова, Э. Г. Улумбекова. — М. : ГЭОТАР-МЕД, 2002. — 960 с.
10. Рёкен, М. Атлас по дерматологии / М. Рёкен, М. Шаллер, Э. Заттлер, В. Бургдорф. — пер. с нем. — 2-е изд. — М. : МЕДпресс-информ, 2014. — 408 с.
11. Скрипкин, Ю. К. Кожные и венерические болезни : учебник / Ю. К. Скрипкин, А. А. Кубанова, В. Г. Акимов. — 2011. — 544 с.
12. Унтербергер, П. Ф. Приамурский край. 1906-1911 гг.: Очерк / П. Ф. Унтербергер. — СПб. : Тип. В. Ф. Киршбаума, 1912. — 497 с.