

Лепра (проказа, болезнь Хансена) — хроническая генерализованная гранулематозная инфекция преимущественно тропических стран, поражающая кожу, периферическую нервную систему, глаза и внутренние органы. Чаще болеют мужчины.

**Этиология.** Возбудитель — *Mycobacterium leprae* (палочка Хансена–Найссера). Заболевание малоконтагиозно, поэтому невозможно выявить в каждом конкретном случае путь заражения и источник инфекции. Единственный резервуар — больной человек. Механизмы заражения — контактный и воздушно-капельный. Доказана возможность внутриутробного заражения, но дети, отделённые от больных родителей после рождения, не заболевают.

**Патогенез.** Возбудитель лепры проникает через слизистые оболочки носоглотки и повреждённую кожу, не вызывая видимых изменений в месте внедрения. Бактерии попадают в нервные окончания, а оттуда — в лимфатические и [кровеносные капилляры](#).

В большинстве случаев возбудитель погибает, происходит его удаление из организма. Иногда болезнь протекает латентно в течение всей жизни. Вероятность клинических проявлений заболевания зависит от резистентности организма. При небольшом падении сопротивляемости развивается abortивная форма инфекции в виде ограниченных гранулематозных высыпаний, иногда самопроизвольно исчезающих. Инкубационный период заболевания — 4–6 лет, нередко более 10–15 лет. Продромальные явления часто отсутствуют.

**Выделяют туберкулоидную, лепроматозную и недифференцированную формы заболевания.**

□ Туберкулоидная форма относительно доброкачественна, развивается у людей с хорошим иммунитетом и гаплотипами HLA-DR2 или HLA-DR3. Начало заболевания — появление в коже и слизистых оболочках слабопигментированных пятен с чёткими краями и пониженной чувствительностью (лепром) — иногда единственное проявление болезни. В зрелых туберкулоидных лепромах чувствительность отсутствует полностью, они асимметричны, края возвышаются над поверхностью кожи, центр лепромы не виден. Характерно раннее поражение периферических нервов (неврит локтевого, лицевого, срединного, ушного и прочих нервов). Поражение лицевого нерва способствует появлению лагофтальма, кератита и изъязвления роговицы. Часты трофические язвы на подошвах ног. Атрофия мышц начинается с мелких составляющих кисти, позднее не исключаются контрактуры верхних и нижних конечностей. Возможна резорбция костей, приводящая к укорочению фаланг. Существуют случаи спонтанного излечения.

**Морфологически** лепромы на коже, слизистых оболочках и в органах представлены разрастаниями грануляционной ткани и милиарных гранулём. Микроскопически они

напоминают туберкулёзные бугорки, но обычно казеозный некроз отсутствует. Неказеозные гранулёмы состоят из лимфоцитов, эпителиоидных и гигантских клеток; микобактерии в них обнаруживают редко. Туберкулоидные гранулёмы в нервных стволах обычно крупные, часто происходит казеозный некроз, приводящий к абсцессу нерва. Исход — образование на месте гранулём участков склероза, иногда с обызвествлением.

▣ Лепроматозная форма — тяжёлый вариант болезни с образованием гранулём, чаще у лиц с гаплотипом HLA-DR2-DQW1. Это [генерализованное заболевание](#) возникает при значительном снижении резистентности организма. Оно поражает кожу, слизистые оболочки носа и ротоглотки, переднюю часть глаза, периферические нервы, ретикулоэндотелиальную систему, надпочечники, яички. Кожные поражения локализованы преимущественно на лице и дистальных отделах конечностей в виде однородных красновато-бурых участков, У больных часто диагностируют выпадение бровей и ресниц, а узлы и инфильтраты придают лицу характерное выражение («львиное лицо» — *facies leonina*). Типичны поражения глаз в виде лимбитов, кератосклеритов, иридоциклитов и увеитов, приводящих к уменьшению зрения и слепоте. Образуются кровотечения, заложенность носовых ходов, перфорации носовой перегородки, придающие носу седловидную форму, ларингиты и охриплость голоса. Часто возникают лепроматозные периоститы и оститы, приводящие к остеопорозу и остеомалиции. Иногда отмечают гепатоспленомегалию. Чувствительность гранулём обычно сохранена.

◇ Морфологически гранулёмы образованы лимфоцитами, плазмócитами, фибробластами, макрофагами, большими, часто многоядерными пенистыми клетками (лепрозными клетками Вирхова). В этих клетках много светлых вакуолей, они содержат микобактерии, расположенные в виде пачек сигар или шаров. Лепрозные палочки в больших количествах видны в межклеточных пространствах, лимфатических капиллярах, где они образуют пробки микроорганизмов. Возможно многолетнее сохранение, рассасывание или рубцовые изменения гранулём. Почти всегда бывают поражены крупные периферические нервы. В воспалительных очагах — множество лепрозных клеток, содержащих возбудителей. Клетки воспалительного инфильтрата пронизывают периневрий и эндоневрий. Лимфатические узлы, особенно бедренные, паховые и локтевые, часто увеличены в объёме и также содержат значительное количество возбудителей. Во внутренних органах (селезёнке, яичках, надпочечниках и др.) — множественные лепромы с лепрозными клетками.

◇ Без лечения заболевание быстро прогрессирует. Происходит заметное утолщение кожи лица, увеличение узлов в 1,5–2 раза. На последней стадии проказа крайне обезображивает человека. Изъязвление обширных инфильтратов и узлов приводит к некрозу и гангрене с последующей мутиляцией (самоампутацией) пальцев, кистей, стоп.

▣ Недифференцированная форма занимает промежуточное положение, возникает у людей с [неустойчивым иммунитетом](#). Возможна трансформация в лепроматозный или туберкулоидный тип. Характерно образование в коже и слизистых оболочках гранулём из эпителиоидных и гигантских клеток, окружённых лимфоцитарным валом, поражения

периферических нервов. Состав гранулём варьирует от наличия эпителиоидных клеток при туберкулоидной форме к преимущественному количеству макрофагов при лепроматозной форме лепры.

**Осложнения:** искривление конечностей, укорочение фаланг пальцев из-за травмы с вторичным инфицированием, слепота, вторичный амилоидоз, лепрозная узловатая эритема.

**Прогноз** для жизни при раннем обнаружении и характерном лечении благоприятный. Смерть наступает от сопутствующих заболеваний. Часто возникает туберкулёз, протекающий крайне неблагоприятно. Вторичное инфицирование многочисленных незаживающих специфических язв приводит к образованию флегмон, абсцессов, сепсису.

---

### Интересные медицинские статьи:

- 1) [Патоморфоз РДВС](#)

2) [Гепатобластома](#)

3) [Диспластичные невусы](#)