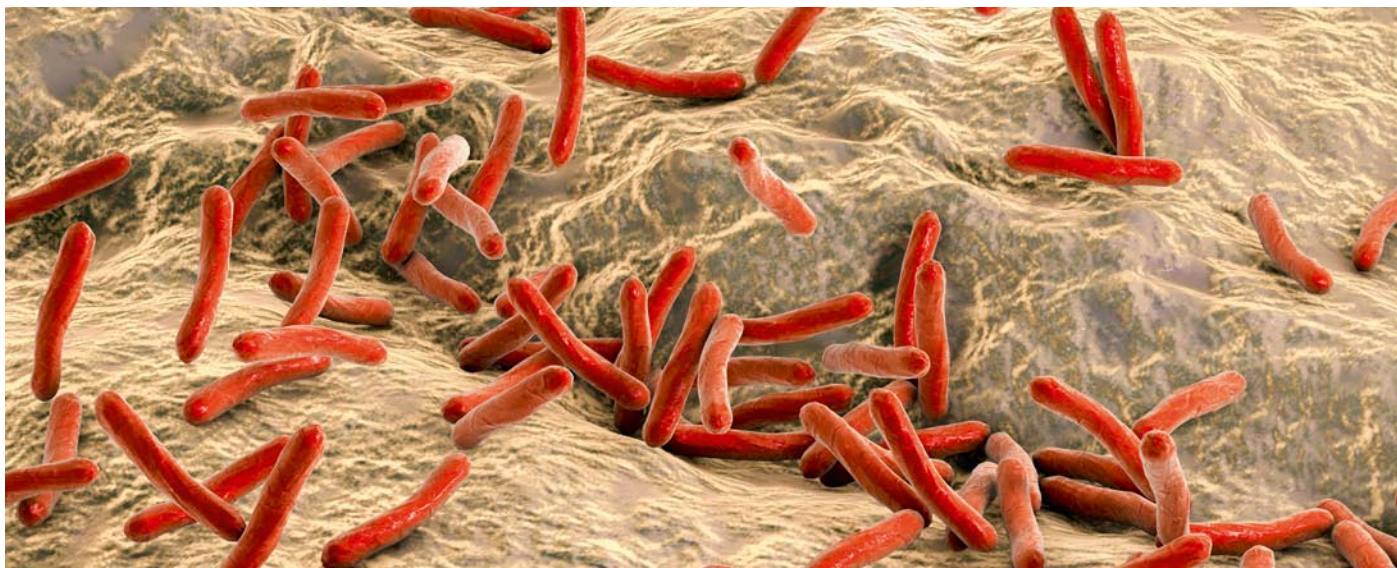


«Прокаженный вдвойне несчастен:  
при жизни — разные дома, после смерти — разные могилы»  
Мадагаскарская пословица



# ЛЕПРА: «ленивая смерть»

В октябре 2018 г. глава Минздрава Украины У. Супрун на своей странице в Facebook написала, что в нашей стране многие медицинские учреждения нуждаются в изменении статуса и формы предоставления медицинской помощи. В качестве примера был приведен сохранившийся с советских времен лепрозорий, где проходят лечение в общей сложности менее двух десятков пациентов. Упоминание о лепрозории актуализировало вопрос: неужели человечеству до сих пор не удалось победить лепру?

## БОЛЕЗНЬ ДРЕВНИХ ЦИВИЛИЗАЦИЙ

Лепра (болезнь Хансена; устар. — проказа, скорбная болезнь, ленивая смерть, болезнь Святого Лазаря и др.) — хроническое инфекционное заболевание, вызываемое кислотоустойчивыми бактериями, которое протекает с преимущественным поражением кожи, периферической нервной системы, иногда переднего отрезка глаза, верхних дыхательных путей, яичек, а также кистей и стоп.

Болезнь была распространена в Европе до XVI в. и до сих пор является эндемичной во многих странах мира (Индия, Индонезия, Бангладеш, Бразилия, страны Центральной Африки) [1]. По официальным данным число зарегистрированных случаев заболевания лепрой в 145 странах шести регионов ВОЗ составляет 216 108 [2].

Лепра является одним из старейших заболеваний в истории человечества,



упоминание о котором встречается в письменных источниках древних цивилизаций. Самое раннее упоминание о подобном заболевании содержится в папирусе Эберса XVI в. до н.э., похожие описания есть и в индийских текстах первого тысячелетия до н.э., в Ветхом и в Новом Завете, в греческих текстах IV и китайских III вв. до н.э. В Европе о лепре узнали к концу первого тысячелетия н.э.

Но если долгое время считали, что лепра постепенно распространилась из Африки, то судя по находке американских археологов, первыми с этим заболеванием столкнулись жители Индии. Тем самым ученые подтвердили гипотезу о «двух штаммах»,

согласно которой два отличающихся штамма возбудителя лепры независимо возникли в Азии и Восточной Африке [3].

## ИЗГНАНИЕ И ИЗОЛЯЦИЯ

Лепра — не только одно из старейших, но и одно из наиболее стигматизирующих заболеваний в истории человечества. На протяжении столетий лепра не поддавалась лечению, а прокаженные становились изгоями вплоть до своей смерти либо их помещали в специальные изоляторы — лепрозории. В отдельных странах лепрой болел каждый тридцатый житель.

В средневековой Европе в результате крестовых походов лепра распространилась достаточно широко. Самые эффективные медицинские технологии того времени (очищение желудка и кровопускания) были бессильны. Прокаженного считали «проклятым» и при появлении первых признаков заболевания отпевали в церкви, как мертвого. Затем ему давали особую одежду (тяжелый балахон с капюшоном), а также рог, трещотку или колокольчик, чтобы он мог предупреждать здоровых людей о своем приближении.

Больных лишали всех социальных прав (в том числе права наследования). Лепра у одного из супругов считалась законным поводом для развода даже у набожных католиков. Прокаженному запрещали входить в церковь или трактир, посещать рынки и ярмарки, мыться в проточной воде (или пить ее), есть вместе с незараженными,

прикасається к чужим речам или к товарам при их покупке, говорить с людьми, стоя против ветра. Требования закона были беспощадны — исключений не делали даже для правителей: монарх, пораженный этой страшной болезнью, должен был оставить трон и удалиться из общества...

С XII по XIV в. заболеваемость лепрой в Европе достигла своего пика, а затем начала стремительно снижаться и к концу XVI в. исчезла в большинстве европейских стран, за исключением средиземноморского побережья, ряда регионов России и Скандинавии. В Америку проказу привезли первые колонисты из Испании, Португалии и Франции. Новый подъем заболеваемости был вызван афроамериканской работорговлей, приведшей к появлению лепры в некоторых районах западного полушария.

### ПАЛОЧКА ХАНСЕНА

В 1873 г. норвежский врач Герхад Хансен установил, что возбудителем лепры является *Mycobacterium leprae* (палочка Хансена), принадлежащая к тому же семейству, что и возбудитель туберкулеза (*Mycobacterium tuberculosis*).

В захоронениях периода раннего средневековья ученые обнаружили штаммы *M. leprae* из четырех разных ветвей, что свидетельствует о более высоком генетическом разнообразии микобактерий лепры в средневековой Европе, чем предполагалось ранее [1].

Вместе с тем геном *M. leprae* практически не изменился со времен Средневековья (около 800 мутаций за 1000 лет). Это позволяет утверждать, что лепра перестала свирепствовать в Европе не потому, что улучшились социальные условия или болезнь уступила место туберкулезу и бубонной чуме. Скорее всего, люди выработали относительный иммунитет к этому заболеванию. Кроме того, в средневековой Европе сложились идеальные условия для интенсивного естественного отбора: высокая распространенность лепры и изоляция прокаженных в лепрозориях. Благодаря этому большинство тех, кто был наиболее подвержен заболеванию, умерли, не оставив потомства.

### ЗАРАЖЕНИЕ И СИМПТОМЫ

Вопреки предрассудкам, лепра не передается при простом прикосновении больного и не всегда смертельна. Лишь от 5 до 10% лиц, подвергающихся опасности заражения проказой, действительно заболевают достаточным уровнем иммунологической защиты от возбудителя. Кроме того, его способность вызывать заболевание в настоящее время является относительно низкой. Заражение происходит в результате длительного прямого кожного контакта, однако многие современные исследователи считают, что заражение возможно и при вдыхании бактерий, попадающих в воздух из полости носа или рта больного.

*M. leprae* размножается медленно — длительность инкубационного периода болезни составляет около 5 лет. В одних случаях симптомы могут развиваться в течение года, а в других — до их появления может пройти 20 и даже 40 лет!

Болезнь поражает в основном кожу, периферические нервы, слизистую оболочку верхних дыхательных путей и глаза. В настоящее время выделяют два типа заболевания — туберкулоидный (поражающий периферическую нервную систему и верхние дыхательные пути) и лепроматозный (с преимущественным поражением кожи), а также неопределенный и пограничный типы.

Один из первых симптомов болезни — потеря кожной чувствительности, поэтому в старину при подозрении на лепру человеку давали подержать раскаленный предмет. Однако данный симптом можно наблюдать и при других заболеваниях (например, при сирингомиелии — хроническом прогрессирующем заболевании нервной системы).

На начальной стадии лепра дает о себе знать небольшими пятнами на коже, при отсутствии лечения инфильтрация кожи и деструкция нервов могут приводить к выраженной деформации облика и к уродству. Однако сами микобактерии лепры не способны вызывать отмирание пальцев кисти или стопы. К утрате частей тела в результате некроза тканей приводит вторич-

ная бактериальная инфекция в тех случаях, когда лишенные чувствительности ткани подвергаются травмам, которые остаются незамеченными и не лечатся.

На ранних стадиях болезнь можно диагностировать и держать под контролем, на более поздних — необходимо устранять симптомы, следя за развитием болезни и обострениями. На терминальных стадиях человек становится инвалидом и умирает.

### КОМБИНИРОВАННАЯ ЛЕКАРСТВЕННАЯ ТЕРАПИЯ

Лепра — излечима. Лечение, начатое на ранних стадиях заболевания, позволяет предотвратить инвалидность и сохранить жизнь больному.

Первый настоящий прорыв в лечении произошел в 40-х годах прошлого столетия, когда был разработан дапсон — препарат, останавливающий развитие болезни. Но лечение было многолетним, даже пожизненным. В 60-х годах стала развиваться устойчивость *M. leprae* к дапсону — единственному противолепрозному препарату, известному в то время в мире. В начале 60-х годов были открыты рифампицин и клофазимин, которые включили в схему лечения, названную впоследствии комбинированной лекарственной терапией (КЛТ).

В 1981 г. исследовательская группа ВОЗ рекомендовала КЛТ из двух или трех препаратов: дапсон и рифампицин назначают всем пациентам, а клофазимин добавляют при наличии мультибактериальной инфекции.

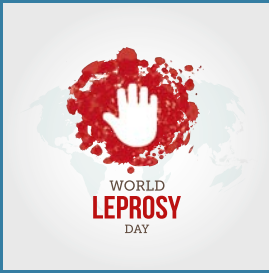
С 1995 г. ВОЗ бесплатно предоставляет КЛТ всем пациентам с лепрой в мире. Первоначально бесплатную КЛТ финансировал Фонд Ниппона, а с 2000 г. бесплатные поставки КЛТ осуществляются в рамках соглашения с компанией «Новартис», которая недавно обязалась продлить их до 2020 г.

По данным ВОЗ, задача по ликвидации лепры как проблемы общественного здравоохранения (т.е. сокращение ее распространенности до показателя менее 1 случая на 10 000 человек) была выполнена во всем мире в 2000 г. За последние 20 лет лечение КЛТ было предоставлено более 16 млн пациентов [2].

**Подготовила Александра Демецкая, канд. биол. наук**

### Литература

- Schuenemann VJ. et al. Ancient genomes reveal a high diversity of *Mycobacterium leprae* in medieval Europe. *PLoS Pathog.* 2018 May 10;14(5):e1006997.
- Лепра. Всемирная организация здравоохранения: 2018, 9 февраля. <https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/leprosy>
- Robbins G. et al. Ancient skeletal evidence for leprosy in India (2000 B.C.). *PLoS One.* 2009 May 27;4(5):e5669. doi: 10.1371/journal.pone.0005669.



**30 января — Всемирный день помощи больным лепрой/День прав больных лепрой. Учрежден в 1953 г. французским писателем и журналистом Раулем Фоллеро. Основным девизом этого дня является борьба с дискриминацией по отношению к людям, пораженным лепрой, предоставление им всех прав и возможностей для полноценной жизни в социуме**