

Η ΛΕΠΡΑ ΚΑΙ ΟΙ ΠΑΝΔΗΜΙΕΣ ΤΗΣ ΑΝΑ ΤΟΥΣ ΑΙΩΝΕΣ:
Μια σοβαρή νόσος που σημάδεψε την ιστορία του ανθρώπινου πολιτισμού

Δρ. Κων/νος Μερδενισιάνος (Μερσάνος) MD. PhD
Ιατρός-Δρ. Παλαιοπαθολογίας Πανεπ. Αθηνών
τ. Επ. Καθηγητής Ιατρικής Σχολής Ε.Κ.Π.Α.

Ιστορικά στοιχεία

Η λέπρα (Leprosy, Hansen's disease – νόσος του Hansen) είναι λοιμώδης χρόνια νόσος που οφείλεται στο μυκοβακτηρίδιο της λέπρας ή βάκιλο του Hansen (mycobacterium leprae). Μεταδίδεται από άνθρωπο σε άνθρωπο και προσβάλλει ολόκληρο τον οργανισμό με εκδηλώσεις από το δέρμα, τους βλεννογόνους, τα περιφερικά νεύρα, τα σπλάγχνα και τα οστά. Αγγλικά η νόσος λέγεται leprosy και ετυμολογικά η λέξη έχει ελληνική προέλευση από το λέπος που σημαίνει φλούδα(λέπι) και λεπερός, ο έχων λέπια, φλούδες, δηλαδή λεπρός. Τελικά, η λέξη λέπρα (Leprosy) μεταφέρθηκε μέσω των λατινικών στα αγγλικά και στις άλλες γλώσσες του δυτικού κόσμου.

Πιθανολογείται, κατά τον Γάλλο γιατρό, ειδικό στη λέπρα, Roland Chaussinand (1949), ότι η εστία προέλευσης της νόσου θα πρέπει να ήταν η ανατολική Αφρική, μέσω της οποίας οι πρόγονοι του ανθρώπινου είδους που εμφανίστηκαν εκεί, πριν 3-5 εκατομμύρια χρόνια μετέφεραν με τις μεταναστεύσεις τους το μυκοβακτηρίδιο και στον υπόλοιπο κόσμο. Προς αυτή την κατεύθυνση συμφωνούν και οι παρατηρήσεις αρκετών ερευνητών οι οποίοι διαπίστωσαν ότι οι κάτοικοι της Μαύρης Αφρικής παρουσιάζουν αυξημένη ανοσολογική άμυνα στη νόσο, γεγονός που συνηγορεί στον προσδιορισμό της περιοχής ως αρχέγονης ενδημικής εστίας.

Στον αντίποδα αυτής της θεωρίας, ορισμένοι άλλοι συγγραφείς διατείνονται την Ασιατική προέλευση της λέπρας, στηριζόμενοι σε αρχαιότερες γραπτές μαρτυρίες.

Γενικά, φαίνεται ότι, η λέπρα ήταν γνωστή ήδη από τα αρχαία χρόνια αφού συχνά γίνεται αναφορά της σε ιατρικά κείμενα του 600 π.Χ., από τους Κινέζους, τους Ινδούς και τους Αιγύπτιους, ενώ περιστατικά της νόσου περιγράφονται και στην Παλαιά Διαθήκη. Πράγματι, στη Βίβλο αναφέρεται ότι στη γη Χαναάν (δηλ. στην περιοχή που σήμερα αντιστοιχεί στο Ισραήλ, την Παλαιστίνη, δυτική Όχθη, δυτική Ιορδανία, νότια Συρία και Λίβανο), περιγράφονται περιστατικά πιθανολογούμενα ως λέπρα, χρονολογούμενα γύρω στον 14^ο αιώνα π.Χ.

Ο γνωστός Αμερικανός ανθρωπολόγος John L. Angel (1915-1986) ισχυρίζεται ότι η πρώτη μαρτυρία ατόμου που έπασχε από λέπρα, προέρχεται από το Karatas της Λυκίας (σήμερα Καρατάς Αδάνων Τουρκίας) στην οποία ανακαλύφθηκε σκελετός άνδρα ηλικίας 40 ετών με λεπρικές αλλοιώσεις στα οστά του από την Πρώιμη Εποχή του Χαλκού (3.000-2000 π.Χ.). (Angel J. L. 1946).

Στην αρχαία Ελλάδα, γύρω στο 400 π.Χ. η νόσος περιγράφεται αρχικά από τον Αριστοτέλη, ενώ αργότερα αναφέρεται από τον Ασκληπιάδη (124-96 π.Χ.) ως *ελεφαντίαση*.

Φαίνεται ότι με την ονομασία λέπρα, οι αρχαίοι Έλληνες συμπεριλάμβαναν και άλλες δερματοπάθειες, όπως είναι η ψωρίαση, η λεύκη, η ελκωτική φυματίωση, η σύφιλη κ.ά.

Από ορισμένους ερευνητές, πιθανολογείται ότι, οι στρατιές του βασιλιά Ξέρξη κατά την εποχή της μεγάλης εκστρατείας κατά της Ελλάδας, αλλά και οι στρατιώτες του Μεγάλου Αλεξάνδρου, όταν επέστρεψαν από την Ινδία στην Ελλάδα το 326 π.Χ., ήταν αυτοί που μετέφεραν τη νόσο στην Ευρώπη. Με την άποψη αυτή, συνηγορεί η έλλειψη, πριν από το 300 π.Χ., κάθε αναφοράς αρχαίων ελληνικών συγγραφέων για τη νόσο, συμπεριλαμβανόμενου του Ιπποκράτη (460-377 π.Χ.). (Steinbock R. 1976).

Ακόμα, λίγο αργότερα, τον 1^ο αιώνα π. Χ., σημαντικό ρόλο έπαιξαν και οι λεγεώνες του Πομπηίου όταν επέστρεψαν στην Ιταλία μετά από τον πόλεμο με τον βασιλιά Μιθριδάτη του Πόντου. Συγκεκριμένα, ο Ρωμαίος συγγραφέας Γάιος Πλίνιος Σεκούνδος (Gaius Plinius Secundus 23-79 μ.Χ.), αναφέρει ότι τα στρατεύματα του Ρωμαίου στρατηγού Πομπηίου

(106-48 π.Χ.), αφού υπόταξαν την Αρμενία και πέρασαν θριαμβευτικά από πολλές ελληνικές πόλεις, μετέφεραν στη Δύση το μικρόβιο με το οποίο είχαν προσβληθεί από την Ανατολή. Ακολούθως, οι μετακινήσεις πληθυσμών και οι πόλεμοι σε συνδυασμό με τη φτώχεια και την κακή υγιεινή διαβίωση, συνετέλεσαν στην εξάπλωση της λέπρας και στα υπόλοιπα τμήματα της ευρωπαϊκής ηπείρου.

Με αυτή την άποψη συμφωνεί και ο διάσημος Έλληνας ιατρός, ειδικός στην αφροδισιολογία Δημήτριος Αλεξάνδρου Ζαμπακός Πασσάς (1832-1913), ο οποίος αναφέρει στο σύγγραμμά του “La lèpre à traverse les siècles et les contrées”, ότι η λέπρα μεταφέρθηκε αρχικά στην Ελλάδα από την ασιατική ήπειρο και στη συνέχεια εξαπλώθηκε στην υπόλοιπη Ευρώπη. Ειδικά, όμως, στην Αμερική, υποθέτει ότι έφθασε αργότερα, γύρω στον 15^ο αιώνα μ.Χ. Κατά παρόμοιο τρόπο, οι συγγραφείς Ortner D.J. και Putschar W.G.J. σε εμπειριστατωμένη μελέτη τους το 1985, ισχυρίζονται ότι, ενώ η σύφιλη και η φυματίωση προϋπήρχε στον Νέο Κόσμο, η λέπρα εισήχθη τον 16^ο και 17^ο αιώνα κατά τη διάρκεια της περιόδου της πρώτης αποίκησης από τους Ισπανούς και τους δουλέμπορους αφρικανών σκλάβων.

Αργότερα, στα χρόνια του Μεσαίωνα, η νόσος, λόγω του τεράστιου αριθμού των θυμάτων και του επιδημικού χαρακτήρα της στην Ευρώπη, οδήγησε σε πανικό τους κατοίκους με αποτέλεσμα να δημιουργηθούν στην κοινωνία ανεξέλεγκτες καταστάσεις. Οι δυσμορφίες και τα ακρωτηριασμένα μέλη που εμφάνιζαν οι ασθενείς, προκαλούσαν φόβο στον υπόλοιπο πληθυσμό που απαιτούσε την απομόνωσή τους. Οι υγιείς δεν επιτρεπόταν να έρχονται σε επικοινωνία με τους λεπρούς οι οποίοι διωγμένοι με αυτό τον τρόπο από το κοινωνικό σύνολο, αναγκαζόντουσαν να ενωθούν σε ομάδες και να περιπλανηθούν στους δρόμους και τους αγρούς αναζητώντας τροφή για την επιβίωσή τους. Σε αυτούς επιτρεπόταν η επαιτεία, με την προϋπόθεση όμως να φέρουν λευκά ρούχα και να κρατούν στα χέρια τους κρόταλο ή σήμαντρο που θα κτυπούσαν προκειμένου να γίνονται αντιληπτοί από τους υγιείς, οι οποίοι θα απομακρυνόντουσαν για να μην μολυνθούν. (Καπετανάκης 1971).

Ο Βασιλιάς της Λομβαρδίας, στη Μεσαιωνική Ιταλία, Edictum Rothari, νομοθετεί το 643 μ.Χ. ειδικές διατάξεις για την απόλυτη περιθωριοποίηση των ασθενών, καταδικάζοντάς τους με αυτόν τον τρόπο ουσιαστικά σε κοινωνικό θάνατο. Εκτός της ειδικής ενδυμασίας και τα κουδούνια τα οποία έπρεπε να φέρουν, ήταν υποχρεωμένοι να συμμορφωθούν και σε καθορισμένους κώδικες τέλεσης των θρησκευτικών τους καθηκόντων. Μόνο από ειδικές τρύπες στους τοίχους των εκκλησιών τους επέτρεπαν να έρχονται σε μια υποτυπώδη επικοινωνία με τους ιερείς και να λαμβάνουν τη θεία κοινωνία. Τέτοιες τρύπες-θυρίδες, μπορεί κανείς εύκολα να διακρίνει ακόμα και σήμερα σε μεσαιωνικούς ναούς, ειδικά στη Νορβηγία όπου η νόσος είχε καταστεί πραγματική κοινωνική μάστιγα.

Όμως, παρά τα αυστηρά νομοθετικά μέτρα που είχαν θεσπιστεί από όλους σχεδόν τους ηγεμόνες εκείνης της εποχής και ιδίως από τον βασιλιά των Φράγκων, Πιπίνο τον “Βραχύ” το 751 μ.Χ. και τον βασιλιά τότε των Λομβαρδών, Καρλομάγνο το 786 μ.Χ., η νόσος της λέπρας έλαβε μεγάλες ενδημικές διαστάσεις και τον 14^ο αιώνα υπολογίζεται ότι δημιουργήθηκαν πάνω από 300 λεπροκομεία (Λαζαρέτα) προκειμένου να την περιορίσουν.

Ακραία περίπτωση θεωρείται η απόφαση του βασιλιά της Γαλλίας Φίλιππου Δ΄ του “Ωραίου”, (1268-1314) ο οποίος ζήτησε το κάψιμο των λεπρών, με σκοπό την εξάλειψη της επιδημίας. (Aufderheide A., C.Rodriguez –Martin 1998).

Οι άνθρωποι τον Μεσαίωνα, αν και είχαν αντιληφθεί ότι η νόσος είχε μεταδοτικό χαρακτήρα από άνθρωπο σε άνθρωπο, παρόλα αυτά πίστευαν ότι η λέπρα, όπως και κάθε άλλη ασθένεια, ήταν θεόσταλη τιμωρία, το τρομερό αποτέλεσμα μιας αμαρτίας απέναντι στο Θεό. Το ευχολόγιο της εκκλησίας της Βιέννης ανέφερε: “είναι θέλημα Θεού να σε μολύνει αυτή η αρρώστια και είναι μεγάλη χάρη που σου κάνει να σε τιμωρεί για τις κακές σου πράξεις”. Με αυτό τον τρόπο ο λεπρός γίνεται “ιερός μάρτυρας του κακού και της αμαρτίας”, που θα βρει τη σωτηρία του και τη θέση του στον Παράδεισο μέσα από τη συμφορά του και την απομόνωσή. Σε αυτή την απάνθρωπη μεταχείριση των ασθενών, αρκετοί ήταν εκείνοι που έδειξαν ενδιαφέρον για την περίθαλψή τους. Η Καινή Διαθήκη αναφέρει τον Λάζαρο, τον ζητιάνο με τις πολλές πληγές που η χριστιανική εκκλησία τον αγιοποίησε και έδωσε το όνομά του σε πολλά λεπροκομεία στην Ευρώπη και ιδίως στη Ρώμη ως Λαζαρέτα.

Με το ρυθμό αυτό, η νόσος από τη Βρετανία και τη Γαλλία ταξίδεψε στη Σκανδιναβική Χερσόνησο και σάρωσε τα πάντα.

Στο τέλος του 11^{ου} μέχρι τον 14^ο αιώνα με τις σταυροφορίες των ιπποτών της Ευρώπης, υπό την κηδεμονία και επίβλεψη της παπικής εκκλησίας, η νόσος της λέπρας έλαβε τις μεγαλύτερες διαστάσεις. Το γνωστό τάγμα των Ιπποτών του Αγίου Ιωάννη της Ιερουσαλήμ πέρασε στη Ρόδο, κατόπιν στη Μάλτα και έφθασε στη Ρώμη. Το νοσοκομείο του Αγίου Ιωάννη ήταν ένα από τα μεγαλύτερα λεπροκομεία του μεσαιωνικού κόσμου στο οποίο ειδικεύονταν στις δερματοπάθειες. Αμέτρητες προσωπικότητες της εποχής προσβλήθηκαν από τη φοβερή αυτή ασθένεια. Υπάρχει μεγάλη διχογνωμία στους ιστορικούς και ερευνητές της ιατρικής για το ρόλο των σταυροφοριών στη διασπορά της λέπρας. Γεγονός όμως είναι ότι παρόλο που η λέπρα προϋπήρχε στην Ευρώπη, οι εκστρατείες των σταυροφόρων διαδραμάτισαν σημαντικό ρόλο στη διασπορά της.

Στο σημείο αυτό δεν θα πρέπει να παραλείψουμε τη μεγάλη συνεισφορά στην περίθαλψη των λεπρών από ένα ιδιαίτερα διαμορφωμένο για την αρρώστια αυτή ιπποτικό Τάγμα. Επρόκειτο για το Τάγμα του Αγίου Λαζάρου της Ιερουσαλήμ, το οποίο αποτελείτο από λεπρούς ιππότες που είχαν ως σκοπό την υπεράσπιση στο πεδίο των μαχών των χριστιανών προσκυνητών και τη διατήρηση των εδαφών των Αγίων Τόπων, αλλά παράλληλα και την περίθαλψη των ασθενών από τη λέπρα σταυροφόρων όλων των άλλων ιπποτικών Ταγμάτων. Ήταν τόση η δραστηριότητα του Τάγματος ώστε, από την ίδρυσή του το 1159 μέχρι και το 1550 δημιούργησε δεκάδες μεγάλα λεπροκομεία και νοσοκομεία στις περισσότερες περιοχές της Ευρώπης. Σε αντιδιαστολή με τα άλλα ιπποτικά τάγματα, ο σταυρός τον οποίο έφεραν στην ασπίδα και τον μανδύα τους είχε πράσινο χρώμα, στοιχείο που υιοθέτησαν ως δείγμα αλληλεγγύης με τους συμπάσχοντες από λέπρα μουσουλμάνους αντιπάλους τους, οι οποίοι, ως γνωστό, έχουν ως ιερό χρώμα του Ισλάμ, το πράσινο. Σημειώνεται ότι, το χρώμα αυτό με τον σταυρό, το μετέφεραν οι λαζαρίτες ιππότες στην Ευρώπη, με συνέπεια να επικρατήσει ως σύμβολο των λεπροκομείων και αργότερα των φαρμακείων σε ολόκληρο τον Δυτικό Κόσμο. Στη συνέχεια, τον 16^ο αιώνα η νόσος παρουσίασε προσωρινή ύφεση, για να εξαπλωθεί και πάλι λίγο αργότερα από μετανάστες στον Νέο Κόσμο και στα νησιά του Ειρηνικού. Ένα συγκλονιστικό και συνάμα δραματικό γεγονός στην ιστορία της λέπρας αναφέρεται στην περίπτωση των κατοίκων των πλούσιων σε ορυκτά κοιτάσματα νησιών Nauyu στη Μικρονησία του Ειρηνικού που τότε ήταν βρετανική αποικία. Συγκεκριμένα, στη δεκαετία 1920-1929, έφθασε να προσβληθεί από τη νόσο πάνω από το 35% των ιθαγενών. Και ενώ στη επόμενη δεκαετία η νόσος άρχισε να υποχωρεί, οι Ιάπωνες, οι οποίοι εντωμεταξύ είχαν καταλάβει τα νησιά, θέλησαν να δώσουν ένα είδος “τελικής λύσης” εκτελώντας όλους τους λεπρούς που είχαν απομείνει

Στην Ευρώπη, τον 16^ο αιώνα, η λέπρα βρίσκεται σε γενική υποχώρηση. Εξάιρεση αποτελεί η Νορβηγία, μια περιοχή φτωχών ψαράδων και εξαθλιωμένων αγροτών, οι οποίοι ως το 1814 αποτελούσαν ξεχωριστό βασίλειο της Δανίας. Η λέπρα στη Νορβηγία τον 19^ο αιώνα πήρε μεγάλες διαστάσεις. Οι καταγεγραμμένοι ασθενείς περνούσαν τις 3.000, ένα μεγάλο ποσοστό του γενικού πληθυσμού. Οι κακές συνθήκες και ο μακρύς χειμώνας ευνοούσαν τη μετάδοση ασθενειών όπως η λέπρα, η φυματίωση και η ψώρα που ακόμα και σήμερα αναφέρεται ως Νορβηγική.

Έτσι, ενώ στη υπόλοιπη Ευρώπη έκλειναν σταδιακά τα λεπροκομεία, στη Νορβηγία ανοίγονταν καινούργια και φρόντιζαν για την απομόνωση των αρρώστων. Η πόλη του Bergen τότε, ήταν το κέντρο της επιστημονικής έρευνας πάνω στη λέπρα, με πρωτεργάτες τον Carl Wilhem Boek (1845-1917) και Daniel Cornelius Danielsen (1815-1894) που εργάζονταν στο νοσοκομείο St. Jorgens. Αξίζει να σημειωθεί ότι οι επιστήμονες αυτοί το 1844 δημοσίευσαν από κοινού μια εργασία στην οποία υποστήριζαν ότι η λέπρα είχε κληρονομικό χαρακτήρα, μια υπόθεση που σήμερα, βεβαίως, δεν ευσταθεί.



Μεσαιωνικές αναπαραστάσεις από τη μάστιγα της λέπρας. Αριστερά: ο Άγιος Φραγκίσκος της Ασίζης, ευλογεί ένα λεπρό. Δεξιά: λεπρός κρούει το κρόταλο και το ραβδί του, όπως ορίζουν οι κανονισμοί της εποχής, προκειμένου να απομακρυνθούν τα υγιή άτομα για να μην τους μεταδώσει τη νόσο.



Ο Φλαμανδός ζωγράφος Πίτερ Μπρίγκελ ο πρεσβύτερος, (Pieter Bruegel 1525-1569), στο έργο του με τίτλο “Οι ζητιάνοι”, αναδεικνύει με τον πιο εύγλωττο τρόπο τους ακρωτηριασμένους, πιθανόν και από τη μάστιγα της λέπρας, δυστυχείς επαίτες της εποχής του. (Λάδι σε καμβά του 1568, Λούβρο, Παρίσι).



Η “Σπιναλόγκα”. Το νησί των λεπρών, στην Κρήτη (1904-1957).





Αριστερά: Λεπρός ασθενής κρατάει κρόταλο για την απομάκρυνση των υγιών ατόμων, ενώ περιστοιχίζεται από δαίμονες που συμβολίζουν τις αμαρτίες της αρρώστιας του, σύμφωνα με τις θρησκευτικές πεποιθήσεις εκείνης της εποχής. Δεξιά: Ασθενής με έντονα τα σημάδια της λέπρας στο πρόσωπό του, κρούει κουδούνι με σκοπό να εκδηλώσει την παρουσία του και να αποτρέψει την προσέγγιση υγιών, όπως όριζαν οι αυστηρές διατάξεις του Μεσαίωνα.



Ιππότες του Τάγματος του Αγίου Λαζάρου της Ιερουσαλήμ. Οι ζωντανοί-νεκροί λεπροί ιππότες που επέδειξαν πρωτοφανές στην ιστορία θάρρος στο πεδίο των μαχών και παράλληλα συμπαράσταση και περίθαλψη στους πάσχοντες χριστιανούς λεπρούς, δημιουργώντας πληθώρα λεπροκομείων στους Αγίους Τόπους και την Ευρώπη.

Την ίδια εποχή, στο Bergen, εμφανίζεται ένας προικισμένος Νορβηγός γιατρός, ο Gerhard Armauer Hansen (1841-1912), ο οποίος διορίζεται αρχικά ως βοηθός παθολόγου υπό τη διεύθυνση του Danielsen, στο λεπροκομείο της πόλης του. Μεθοδικός, ακούραστος και παρατηρητικός, έχοντας ήδη ένα μεγάλο θεωρητικό και γνωσιακό υπόβαθρο, επικέντρωσε την προσοχή του σε ένα και μοναδικό στόχο. Την ανακάλυψη της αιτίας που προκαλεί τη λέπρα στον ανθρώπινο οργανισμό. Οι έρευνές του, σύντομα στέφονται από επιτυχία και το 1873 ανακαλύπτει τον παθογόνο βάκιλο, (*Mycobacterium leprae*), ένα μυκοβακτηρίδιο συγγενικό του βακίλου που προκαλεί μια άλλη μεγάλη μάστιγα της ανθρωπότητας, τη φυματίωση.

Στο σημείο αυτό, θα πρέπει να αναφερθούμε και στη συμβολή ενός άλλου μεγάλου γιατρού, του Albert Neisser (1855-1916), ο οποίος μετά από συνεργασία με τον Hansen, κατάφερε το 1880 να απομονώσει και να αναδείξει το βακτήριο της λέπρας χρησιμοποιώντας ειδικές χρωστικές. Αυτή συνεργασία, τελικά κατέληξε σε σύγκρουση μεταξύ των δύο ερευνητών, με επίκεντρο την πατρότητα της ανακάλυψης του νοσογόνου βακίλου.

Πρόκειται για μια από τις πρωιμότερες παρατηρήσεις παθογόνων μικροοργανισμών στην ιστορία της ιατρικής, αφού έντεκα χρόνια μετά, ο επίσης μεγάλος επιστήμονας Robert Koch κατάφερε με παρόμοιες μικροσκοπικές μεθόδους να ανακαλύψει το μυκοβακτηρίδιο της φυματίωσης. Και στις δύο περιπτώσεις, η διεθνής επιστημονική κοινότητα τίμησε τους πρωτεργάτες δίνοντας το όνομα του βακίλου της λέπρας στον Χάνσεν και της φυματίωσης στον Κοχ (*Hansen's bacillus* και *Koch's bacillus*).

Μετάδοση της λέπρας

Η λέπρα μεταδίδεται μέσω του βακίλου *Mycobacterium leprae* κυρίως από άνθρωπο σε άνθρωπο. Επομένως, ο άνθρωπος θεωρείται ο μόνος φυσικός ξενιστής, με εξαίρεση τον *Armadillo* της οικογένειας *Dasyrodidae*, ένα περίεργα θωρακισμένο με σκληρό κέλυφος θηλαστικό της τροπικής Αμερικής.

Ο καθηγητής John Stewart Spencer από το πανεπιστήμιο του Κολοράντο, σε πρόσφατες μελέτες του στη Βραζιλία, ανακάλυψε ότι η ασθένεια της λέπρας εμφανίζεται τελευταία όλο και πιο συχνά στον *Armadillo* (Armadillo) με συνέπεια η επαφή των κατοίκων με τα μικρά αυτά θηλαστικά να επιστρέφει στον άνθρωπο, αν και αυτός φαίνεται ότι ήταν η αρχική αιτία μετάδοσης του βακίλου στο ζώο.

Γενικά, η μεταδοτικότητα της νόσου είναι συνήθως περιορισμένη και ο χρόνος επώασής της αυξημένος, αφού απαιτούνται 3-4 χρόνια για την εμφάνιση των συμπτωμάτων. Παρατεταμένης διάρκειας στενή επαφή και συνωστισμός, αν και δεν θεωρούνται απαραίτητοι παράγοντες για τη μετάδοση της νόσου, όμως αυξάνουν σημαντικά τον κίνδυνο μόλυνσης.

Επίσης, στις περισσότερες περιπτώσεις η μετάδοση είναι αποτέλεσμα έκθεσης ευπρόσβλητου ατόμου σε μεγάλο φορτίο μυκοβακτηριδίων της λέπρας, όπως από την εισπνοή τεράστιου αριθμού βακίλων μετά από φτέρνισμα πάσχοντος ή ρινικών εκκρίσεων. Ακόμα, τα έλκη σε “πλειοβακτηριακές” (M.B.) περιπτώσεις αποτελούν αναμφισβήτητα εστίες λοίμωξης.

Σε σπανιότερες περιπτώσεις, έχουν αναφερθεί περιστατικά μετάδοσης της νόσου μέσω θηλασμού, δερματοστιξίας, αλλά και στο έμβρυο δια μέσου του πλακούντα μολυσμένης εγκύου.

Πάντως, είναι γενικά αποδεκτό ότι σε όλες τις περιπτώσεις, η έκβαση της νόσου εξαρτάται από την ανοσολογική απάντηση του ξενιστή. Έτσι, ασθενείς με χαμηλή ουδό αντίστασης προς τη νόσο, εκδηλώνουν *λεπρωματώδη λέπρα*, ενώ με υψηλότερη ουδό αντίστασης, που όμως υπολείπεται της πλήρους, εκδηλώνουν *φυματιώδη λέπρα*. (Πηρουνάκης Μ., Πάνος Γ. 2013)

Έχει διαπιστωθεί ότι, η γεωγραφική της κατανομή, τουλάχιστον στη σύγχρονη περίοδο, δεν εξαρτάται μόνο από τις κλιματολογικές συνθήκες, παρόλο που πρόκειται για τροπική ασθένεια, αλλά κατά κύριο λόγο από τις ανθυγιεινές συνθήκες διαβίωσης, την κακή διατροφή και τη μεγάλη πυκνότητα πληθυσμού. (Steinbock 1976).

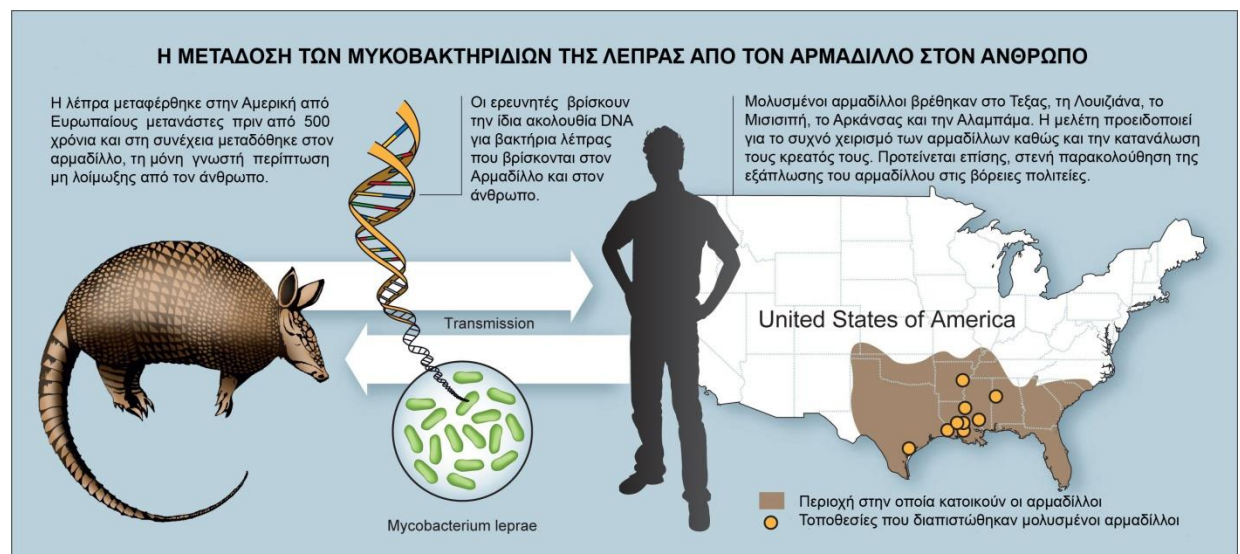
Ο διακεκριμένος παλαιοπαθολόγος Arthur Aufderheide (1998), ισχυρίζεται ότι, η σταδιακή υποχώρηση της λέπρας στην Ευρώπη κατά τη διάρκεια της Αναγέννησης, αποδίδεται στη βελτίωση των συνθηκών διαβίωσης και πιο πολύ στην πιθανή ανοσοποιητική προσαρμογή του ανθρώπινου οργανισμού απέναντι στο μυκοβακτηρίδιο της λέπρας, λόγω της εξάπλωσης την ίδια περίοδο, του συγγενικού αλλά περισσότερο νοσογόνου βακίλου της φυματίωσης.

Πράγματι, παρατηρήθηκε ότι, η διάδοση του βακίλου της φυματίωσης στον Νέο Κόσμο, οδήγησε, όπως ακριβώς και στην Ευρώπη, σε σημαντικό περιορισμό της λέπρας, λόγω δημιουργίας ανοσολογικής προστασίας απέναντι στο συγγενικό και ηπιότερο βάκιλο του Χάνσεν (Aufderheide A.,C. Rodriguez-Martin 1998).

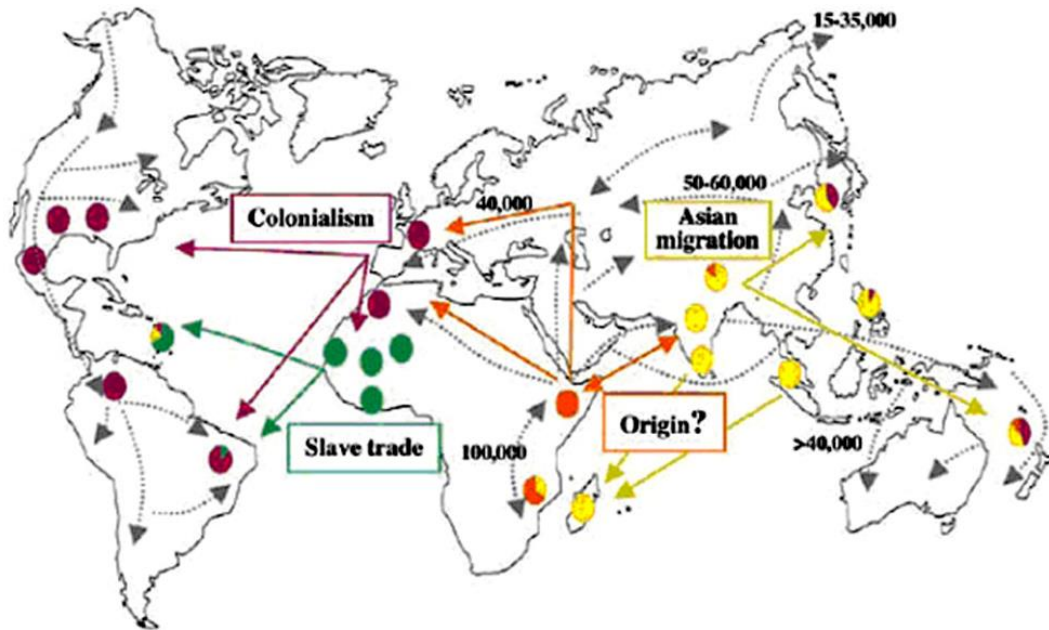
Στη σύγχρονη εποχή, η λέπρα αν και έχει περιοριστεί σημαντικά, παραμένει ως μια από τις πρώτες λοιμώδεις νόσους παγκοσμίως, υπεύθυνη για σοβαρές παραμορφώσεις και αναπηρίες. Οι χώρες που συνεχίζουν να έχουν τη μεγαλύτερη νοσηρότητα είναι Κεντρική και Δυτική Αφρική, η Ινδία, η Βιρμανία, η Μαλαισία, η Ινδοκίνα, η Νότιος Αμερική και τα τροπικά νησιά του Ειρηνικού (Παπαβασιλείου Ι. 1981).

Σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας διαπιστώνονται περίπου 250.000 νέα περιστατικά κάθε χρόνο, ιδιαίτερα στις αναπτυσσόμενες χώρες, ενώ έχει υπολογιστεί ότι κατά τη διάρκεια της προηγούμενης δεκαετίας ο αριθμός των προσβεβλημένων ατόμων, κυρίως στην Αφρική και Ν.Α. Ασία, ξεπερνούσε τα 5 εκατομμύρια.

Στην Ευρώπη, αν και δεν έχει τελειώς εξαφανιστεί η λέπρα, τα περιστατικά που καταγράφονται ετησίως είναι ελάχιστα. Ενδεικτικά, στην Ελλάδα διαπιστώνονται μόνο 3-4 κρούσματα κάθε χρόνο (Δημητροπούλου Δ., Μαραγκός Μ., Γώγος Χ. 2012).



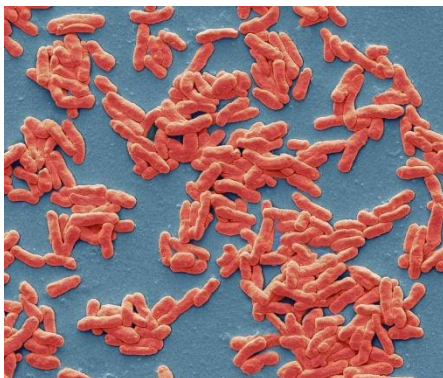
Η μετάδοση του μυκοβακτηριδίου της λέπρας από τον Αρμαντίλλο στον άνθρωπο.



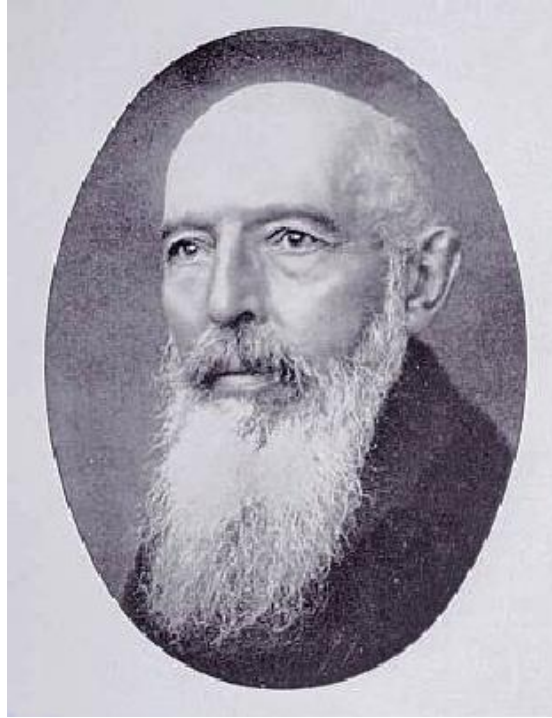
Χάρτης που εμφανίζει την προέλευση και διασπορά της λέπρας στον κόσμο, σχετικά με τις πιο πρόσφατες θεωρητικές προσεγγίσεις. Βάσει αυτών των αντιλήψεων, η λέπρα ήρθε στην Ευρώπη τόσο μέσω της Δυτικής και Ανατολικής Αφρικής, όσο και από την Κεντρική Ασία και τη Μέση Ανατολή. (Tom A. Mendum 2018).

Ο βάκιλος του Χάνσεν (*Mycobacterium leprae*), υπάγεται στην ομάδα των μυκοβακτηριδίων και είναι οξεάντοχος και + Gram. Μορφολογικά μοιάζει με τον βάκιλο της φυματίωσης (*Mycobacterium tuberculosis*), όμως είναι λίγο μικρότερος και λεπτότερος, ενώ χρωματίζεται με τις ίδιες χρωστικές που χρησιμοποιούνται και στο μυκοβακτηρίδιο της φυματίωσης. Η διαφορά του βακίλου της λέπρας από αυτόν της φυματίωσης, έγκειται στο ότι το μυκοβακτηρίδιο της λέπρας αθροίζεται σε ομάδες εντός ή εκτός των κυττάρων, δεν καλλιεργείται και δεν αναπαράγεται σε πειραματόζωα, όπως πίθηκο, ποντικό, ινδικό χοιρίδιο κ.λ.π. (Καπετανάκης 1971).

Υπάρχει, παρόλα αυτά αμφιβολία, εάν η λέπρα των μυών (*lepra murina*), είναι όμοια με αυτή του ανθρώπου, καθότι ο βάκιλος του Stefansky ο οποίος είναι αιτία αυτής της λέπρας, μοιάζει πολύ με το βάκιλο του Hansen. Όμως, οι περισσότεροι ερευνητές πιστεύουν ότι πρόκειται για άλλη νόσο επειδή ο βάκιλος του Stefansky δεν προσβάλλει τον άνθρωπο ούτε τα άλλα πειραματόζωα.



Το Μυκοβακτηρίδιο της λέπρας ή βάκιλος του Χάνσεν (*Mycobacterium leprae*) όπως διακρίνεται σε διαφορετική μεγέθυνση στις δύο φωτογραφίες στο ηλεκτρονικό μικροσκόπιο.



Gerhard Armauer Hansen (1841-1912)

Διαίρεση της λέπρας

Αρχικά, και μέχρι το 1948, η ταξινόμηση της λέπρας γινόταν βάσει των κλινικών συμπτωμάτων της. Ήτοι: σε *φυματιώδη, νευρική, κηλιδώδη και μεικτή*.

Όμως, μετά τη σύνοδο του 5^{ου} Διεθνούς Συνεδρίου Λέπρας στην Κούβα, η διαίρεση και κατάταξη της νόσου αποφασίστηκε να γίνεται μόνο βάσει βακτηριολογικών, ανοσοαλλεργικών και ιστολογικών κριτηρίων.

Συγκεκριμένα, η λέπρα από τη δεκαετία του 1950 και μέχρι τη δεκαετία του 1990 ταξινομείτο σε:

- 1) Λεπρωματώδη λέπρα (L), Lepromatous lepra.
- 2) Φυματιοειδής λέπρα (T), Tuberculoid lepra
- 3) Ακαθόριστη ή Ενδιάμεση λέπρα (I), Indeterminate lepra, Bordeline lepra.

Όμως, ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας, (Π.Ο.Υ.), το 1982, δίδοντας ιδιαίτερη σημασία στο βακτηριακό φορτίο της λέπρας, την ταξινόμησε σε δύο μορφές: 1) την ολιγοβακτηριακή (Paucibacilli – PB) που αντιστοιχεί στη φυματιώδη και οριακή φυματιώδη μορφή και 2) την πλειοβακτηριακή (Multibacilli – MB) που αντιστοιχεί στην οριακή, την οριακή λεπρωματώδη και λεπρωματώδη μορφή της νόσου.

Αργότερα, το 1998, ο Π.Ο.Υ. αντικατέστησε το βακτηριακό φορτίο, με τον αριθμό των δερματικών βλαβών. Στην περίπτωση αυτή έχουμε για αριθμό δερματικών βλαβών λιγότερο των 5 τη μορφή PB (Paucibacilli) δηλ. ολιγοβακτηριακή, που αντιστοιχεί στη φυματιώδη και οριακή φυματιώδη μορφή, ενώ για αριθμό δερματικών βλαβών περισσότερων των 5 τη μορφή MB (Multibacilli) δηλαδή πλειοβακτηριακή που αντιστοιχεί στην οριακή, οριακή λεπρωματώδη και λεπρωματώδη μορφή.

Σήμερα, η περισσότερο αποδεκτή ταξινόμηση είναι αυτή που πρότειναν οι Ridley και Joplin το 1996.

Με βάση αυτή την ταξινόμηση διακρίνονται πέντε μορφές λέπρας, αναλόγως με το βαθμό της κυτταρικής ανοσίας του ξενιστή. Ήτοι:

1) Φυματιώδης (T.T.) , 2) Οριακή φυματιώδης (B.T.), 3) Οριακή (B.B.), 4) Οριακή λεπρωματώδης (B.L.), 5) Λεπρωματώδης (L/L/).



Ο Λάζαρος από την παραβολή του Ευαγγελίου, σε χαρακτηριστική απεικόνιση από Βίβλο του 17^{ου} αιώνα, έξω από την αυλή του πλουσίου, με σκύλους συντροφιά και γεμάτος πληγές από λέπρα.

Κλινική εικόνα

Τα πρώτα συμπτώματα της λέπρας αργούν να εμφανισθούν αφού ο χρόνος επώασης της νόσου διαρκεί από μερικούς μήνες έως και 12 χρόνια. Η ασθένεια συνήθως δεν είναι θανατηφόρα.

Συνήθως για τη φυματιώδη μορφή (TT) ο μέσος όρος επώασης είναι τα 4 έτη, ενώ για τη λεπρωματώδη μορφή (LL) τα 10 έτη. Θα πρέπει να σημειωθεί, όμως, ότι έχουν περιγραφεί και περιπτώσεις με χρόνο επώασης έως και 30 έτη.

Γενικά, η διάγνωση της λέπρας, στα πρώτα στάδια είναι αρκετά δύσκολη. Συνήθως, αρχίζει με ήπια συμπτώματα, είτε από τις ρινικές κοιλότητες, είτε από το δέρμα με μερικές άχρωμες ή ερυθριματώδεις κηλίδες. Μετά την αρχική μόλυνση, το μυκοβακτηρίδιο πολλαπλασιάζεται με αργό ρυθμό, στα περιβλήματα κυρίως των περιφερικών νεύρων με συνέπεια να δημιουργείται στο υποκείμενο δέρμα διαταραχή της αισθητικότητας με κύριο στοιχείο την αναισθησία στον πόνο. Εξ αιτίας αυτού, φθορές στο δέρμα, όπως μικροτραυματισμοί, ή αμυχές, δεν προκαλούν το αίσθημα του πόνου, με συνέπεια την επανάληψη των τραυματισμών στα ήδη πληγέντα τμήματα και την εν συνεχεία επιμόλυνσή τους. Έτσι, με την πάροδο του χρόνου, αρκετά μέρη του σώματος, αλλά κυρίως τα δάχτυλα των χεριών και των ποδιών, αλλά και η μύτη, λόγω εκτός των άλλων και της ελαττωμένης αιμάτωσής τους, παραμορφώνονται ή χάνονται τελείως, δημιουργώντας ακρωτηριασμούς (Larsen C.S 1997).

Από παλαιοπαθολογικής πλευράς, διαγνωστικό ενδιαφέρον παρουσιάζουν μόνο οι δύο κύριες μορφές της λέπρας. Δηλαδή η φυματιώδης, αλλά πολύ περισσότερο η λεπρωματώδης.

Φυματιώδης μορφή λέπρας (TT).

Θεωρείται, σχετικά, περισσότερο ήπια από τη λεπρωματώδη μορφή της λέπρας και η εξέλιξής της είναι αργότερη.

Στα αρχικά στάδια οι εκδηλώσεις από το δέρμα υπερισχύουν, με κύρια χαρακτηριστικά την εμφάνιση διαφόρων δερματικών αλλοιώσεων, όπως ερυθριματωδών κηλίδων, βλατίδων και οζιδίων, οι οποίες συνεχώς επεκτείνονται, παρουσιάζοντας διαταραχές της αισθητικότητας και πάχυνση των νεύρων, ιδίως του περονιαίου και ωλένιου. Το αίσθημα του πόνου αρχίζει να εκλείπει και παρατηρείται αναισθησία στο θερμό και ψυχρό.

Το ενδιαφέρον από παλαιοπαθολογικής πλευράς, επικεντρώνεται στη διαπίστωση ότι η αυτή η προσβολή των νεύρων, στα προχωρημένα στάδια της νόσου, προκαλεί τροφονευρωτικές διαταραχές οι οποίες οδηγούν στην απορρόφηση των οστών των δακτύλων των χεριών και ποδιών με συνέπεια τον ακρωτηριασμό τους (λεπρικός ακρωτηριασμός). Αυτές οι παραμορφώσεις με τον τελικό ακρωτηριασμό των άκρων θεωρούνται παθολογικά στοιχεία διάγνωσης της λέπρας σε ένα υπό εξέταση σκελετικό υλικό.

Λεπρωματώδης μορφή λέπρας (LL).

Και σε αυτή τη μορφή λέπρας που θεωρείται σοβαρότερη, οι πρώτες εκδηλώσεις εμφανίζονται στο δέρμα με τη μορφή ερυθριματωδών κηλίδων, βλατίδων και ιδίως διάχυτων οζιδίων, τα λεπρώματα. Το μυκοβακτηρίδιο εισέρχεται στην κυκλοφορία του αίματος και διασπείρεται σε απομακρυσμένες περιοχές του σώματος, προσβάλλοντας τα περιφερικά νεύρα, τον φαρυγγικό και ρινικό βλεννογόνο, τους οφθαλμούς, τους μύες, τον σπλήνα, το ήπαρ και τον μυελό των οστών, ιδιαίτερα στην περιοχή των φαλάγγων των δακτύλων, όπου τελικά οδηγεί στον ακρωτηριασμό τους.

Η αισθητικότητα, στα πρώτα στάδια της νόσου δεν επηρεάζεται, όμως αργότερα εμφανίζονται έντονα συμπτώματα αναισθησίας, λόγω της προσβολής των περιφερικών νεύρων, κυρίως όμως, της V και VII κρανιακής συζυγίας.

Επίσης, προσβάλλονται οι βλεννογόνοι, με συνέπεια να εμφανίζεται, κόρυζα (ρινική καταρροή), γλωσσίτιδα, λαρυγγίτιδα, ατροφική ρινίτιδα, επιπεφυκίτιδα, κερατίτιδα, και ιρίτιδα που στα τελικά στάδια οδηγούν σε τύφλωση και κώφωση.

Στο πρόσωπο, οι δερματικές βλάβες ενώνονται, δημιουργώντας ανώμαλη πάχυνση της μύτης, των αυτιών, των χειλιών, του μετώπου με βαθιές ρυτιδώσεις, καθώς και διόγκωση των οφρύων, με συνέπεια ο ασθενής να εμφανίζει χαρακτηριστική όψη, η οποία ονομάστηκε "λέοντιο προσωπίο". (Καπετανάκης Ι. 1971). Οι παραμορφώσεις αυτές των οστών του προσωπικού κρανίου θεωρούνται παθολογικής σημασίας για τη διαπίστωση της νόσου σε σκελετικό υλικό.

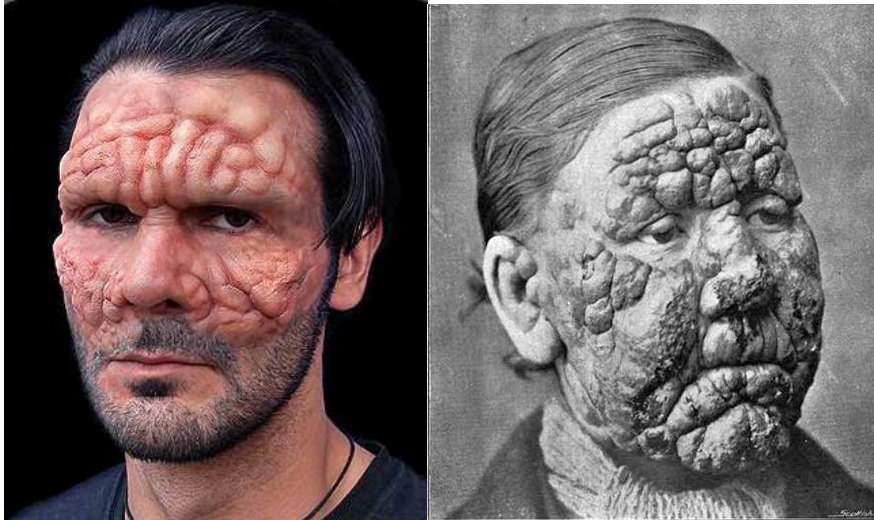
Θα πρέπει να σημειωθεί ότι, από παλαιοπαθολογικής πλευράς, οι ειδικές οστικές αλλοιώσεις που προκαλεί η νόσος προέρχονται κυρίως από τις δευτεροπαθείς επιλοκές της νευρικής βλάβης (νευρίτιδας) η οποία οδηγεί σε μυϊκή αδυναμία και απώλεια της αισθητικότητας, στοιχεία τα οποία συχνά δημιουργούν παραλύσεις, οστικές ατροφίες και οστεομυελίτιδα.



Ακροστεόλυση (acrosteolysis). Αμφοτερόπλευρη απορρόφηση των οστών των φαλάγγων των δακτύλων των χεριών.



Αμφοτερόπλευρη ακροστεόλυση (acrosteolysis) των φαλάγγων των δακτύλων των κάτω άκρων σε άτομο προσβεβλημένο από προχωρημένη μορφή λέπρας.



Αριστερά: Οζώδης μορφή λέπρας. Το λεγόμενο “λεόντειο προσωπείο”, ή λεπρικό προσωπείο (facies leprosa). Δεξιά: Παρόμοια περίπτωση σε προχωρημένο στάδιο, από το σύγγραμμα «Εισαγωγή στη Δερματολογία». Smallman (1905).

ΠΑΛΑΙΟΠΑΘΟΛΟΓΙΚΕΣ ΑΠΟΔΕΙΞΕΙΣ

Μέσω του πρωτοποριακού έργου του Vilhelm Møller-Christensen και των συνεργατών του, έχουμε εξαιρετικές σκελετικές αποδείξεις της λέπρας σε αρχαίους ανθρώπινους πληθυσμούς. Ο Møller-Christensen, ένα Δανός γιατρός, ανακάλυψε και μελέτησε αρκετά Μεσαιωνικά νεκροταφεία που ανήκαν σε νοσοκομεία λεπρών της Δανίας. Έχει περιγράψει αρκετές εκατοντάδες σκελετούς με οστικές βλάβες προερχόμενες από λέπρα (Møller-Christensen 1953, 1958, 1961 – Anderson 1969). Ο Dr. Møller-Christensen επικεντρώθηκε σε μεγάλες σκελετικές σειρές από πολλά μέρη του κόσμου για ενδείξεις λέπρας και τα αποτελέσματά του παρουσιάζονται άρα κάτω, σε μια σύντομη ανασκόπηση της βιβλιογραφίας σχετικά με τις παλαιοπαθολογικές περιπτώσεις λέπρας.

ΠΑΛΑΙΟΠΑΘΟΛΟΓΙΚΕΣ ΑΛΛΟΙΩΣΕΙΣ ΤΩΝ ΟΣΤΩΝ

Από το Κρανίο

Τα περισσότερα κρανία που μέχρι σήμερα έχουν ανακαλυφθεί από ανασκαφές σε νεκροταφεία λεπρών, παρουσιάζουν σαφή χαρακτηριστικά οστικών αλλοιώσεων τα οποία παραπέμπουν στο λεγόμενο “λεόντειο προσωπείο” ή “λεπρικό προσωπείο” (facies leprosa). (Møller-Christensen and Faber 1952).

Αυτές οι οστικές αλλοιώσεις, είναι οι ακόλουθες:

- 1) Ατροφία της πρόσθιας ρινικής άκανθας.
- 2) Ατροφία και απορρόφηση (ελάττωση) του φατνιακού χείλους της άνω γνάθου, με αντίστοιχη χαλάρωση και απώλεια των κοπήρων οδόντων πριν το θάνατο του ατόμου (antemortem).
- 3) Φλεγμονώδεις διεργασίες στην ανώτερη επιφάνεια της σκληράς υπερώας, οι οποίες οδηγούν στη λέπτυνση, ή στην εμφάνιση σημείων ουλοποίησης ή στην διάτρηση της σκληράς υπερώας, θεωρούνται σημαντικά παθολογικά στοιχεία για τη διάγνωση της λέπρας.

Σημειώνεται ότι, η εμφάνιση αλλοιώσεων σε κρανία που παρουσιάζουν στοιχεία των δύο πρώτων περιπτώσεων, δεν θεωρούνται πάντοτε άμεσης απόδειξης για τη διάγνωση της νόσου.

Παρόλα αυτά, είναι γενικά αποδεκτό ότι, οι εμπειριστατωμένες περιγραφές των κρανίων με στοιχεία “λεόντειου προσώπειου” (facies leprosa) που πραγματοποιήθηκαν τη δεκαετία του 1950, από τον Δρ. Møller-Christensen, θεωρούνται κομβικής σημασίας για την παλαιοπαθολογική διάγνωση και κλινική μελέτη της λέπρας.

Προς αυτή την κατεύθυνση οδηγεί και μια ακτινογραφική μελέτη 96 ζώντων λεπρών από το Κονγκό, εκ των οποίων το 60% εμφάνιζε τις χαρακτηριστικές αλλοιώσεις του “λεόντειου προσώπειου” (Lechat and Chardome, 1955). Επίσης, σε μια παρόμοια δειγματοληψία 50 ασθενών από την Ινδία, το 82% από αυτούς εμφάνιζε ρινογναθικές αλλοιώσεις (Andersen 1969). Στον αντίποδα, εμφανίζεται μια άλλη έρευνα που πραγματοποιήθηκε σε 488 πάσχοντες από λέπρα, λεπρωματώδους μορφής και στους οποίους όμως, μόλις το 9,6% από αυτούς εμφάνισε διάτρηση του ρινικού διαφράγματος (Job et al., 1966).

Όπως είναι γνωστό από κλινικές παρατηρήσεις, ο ρινικός βλεννογόνος στη λεπρωματώδη λέπρα, περιέχει τεράστιο αριθμό μυκοβακτηριδίων με συνέπεια το κατώτερο στέλεχος της να οδηγεί σε έλκος και στη συνέχεια στην διάτρηση του ρινικού διαφράγματος. Όμως, αυτές οι οστικές αλλοιώσεις στα κρανία δεν απαντώνται πάντοτε και ειδικότερα στις περιπτώσεις στις οποίες το άτομο δεν πάσχει από τη λεπρωματώδη μορφή της νόσου.

Στο σημείο αυτό, θα πρέπει να επισημανθεί ότι, όλα τα πιο πάνω παθολογικά σημεία που αναφέρθηκαν σχετικά με την παλαιοπαθολογική διάγνωση της λέπρας σε σκελετικό υλικό, παρουσιάζονται μόνο στις προχωρημένες περιπτώσεις της νόσου και μάλιστα με τη μορφή της λεπρωματώδους λέπρας (Barton 1974, Davey 1974).

Από τα χέρια και πόδια

Οι οστικές αλλοιώσεις στα χέρια και τα πόδια σε περιπτώσεις σοβαρής προσβολής τόσο από τη λεπρωματώδη όσο και από τη φυματιώδη μορφή της λέπρας, θεωρούνται εξαιρετικής σημασίας.

Όμως, οι σχετικά ασυνήθιστες ειδικές λεπρικές αλλοιώσεις, όπως είναι οι ψευδοκύστεις, οι οποίες εμφανίζουν εικόνα εντοπισμένης και περιγεγραμμένης καταστροφής του οστίτη ιστού, τις περισσότερες φορές είναι δύσκολο να διακριθούν στο σκελετικό υλικό λόγω σύγχυσης με τις μεταθανάτιες μεταβολές που υπεισέρχονται με το πέρασμα του χρόνου, ειδικά στα μικρότερα οστά. Επί πλέον, η πρόωγη καταστροφή αυτών των ήδη εύθραυστων οστών, μειώνει σημαντικά τη δυνατότητα συντήρησής τους για την παραπέρα μελέτη τους.

Θα πρέπει να σημειωθεί, επίσης, ότι σε σημαντικό αριθμό περιπτώσεων λέπρας, εμφανίζεται ο προσβεβλημένος οστίτης ιστός να παρουσιάζει διεύρυνση των τρημάτων αιμάτωσης (των τροφοφόρων τρημάτων των αγγείων του οστού), χωρίς βεβαίως να αποτελούν τα στοιχεία αυτά αξιόπιστη ένδειξη της νόσου επειδή αρκετές φορές ανευρίσκονται και σε φυσιολογικά άτομα (Murdock and Hutter, 1932).

Οι οστεολυτικές (απορροφητικές) αλλοιώσεις των οστών που εντοπίζονται στα χέρια και τα πόδια, θεωρούνται οι πιο συχνές βλάβες. Παρόλα αυτά ο μηχανισμός παθογένεσης της απορρόφησης του οστού, σε αυτές τις περιπτώσεις, με τον αντίστοιχο, περιέργως μικρό, αντιδραστικό σχηματισμό αναπλήρωσης οστίτη ιστού, παραμένει ασαφής, αν και σημαντικό ρόλο διαδραματίζει η πρωτογενής βλάβη της αισθητικής και κινητικής νεύρωσης καθώς και των νευροαγγειακών μεταβολών που συμβαίνουν μετά την προσβολή των νευρών από το μυκοβακτηρίδιο της λέπρας (Steinbock, 1976).

Συγκεκριμένα, στα χέρια, η απορρόφηση των οστών ή όπως αλλιώς ονομάζεται ακροστεόλυση (acrostoeolysis), αρχίζει στις τελικές (ονυχοφόρες) φάλαγγες των δακτύλων και είναι συχνά αμφοτερόπλευρη, αλλά σπάνια συμμετρική.

Η διαδικασία απορρόφησης συνεχίζεται αργά αλλά σταθερά, μέχρι την εξαφάνιση των τελικών φαλάγγων και κατόπιν προχωρά και στις επόμενες, μεσαίες φάλαγγες. Σε μερικές περιπτώσεις μπορεί να παρατηρηθεί σοβαρή καταστροφή των μεσαίων και πρώτων φαλάγγων, χωρίς την πρωταρχική απορρόφηση των τελικών, ονυχοφόρων φαλάγγων.

Η περίπτωση επέκτασης της απορρόφησης των οστών του χεριού, μέχρι και των μετακαρπίων, θεωρείται σχετικά σπάνια και ακόμη πιο σπάνια η διαδικασία να επεκταθεί περαιτέρω στα οστά του καρπού.

Γενικά, παρατηρείται υπολειτουργία του αντιδραστικού σχηματισμού νέου οστίτη ιστού με χαρακτηριστικό στοιχείο, αφ' ενός τη μικρή εναπόθεση νέου οστού στη μυελική πλευρά του φλοιού του, και αφ' ετέρου την παράλληλη μεγαλύτερη απορρόφηση του οστού στην περιοστική επιφάνειά του, με συνέπεια να παρουσιάζει εικόνα "λιωμένου οστού".

Παρόμοιες οστικές αλλοιώσεις εμφανίζονται και στα κάτω άκρα, με τη διαφορά ότι η απορρόφηση των φαλάγγων, συνήθως αρχίζει από τις μεταταρσοφαλαγγικές αρθρώσεις, αφήνοντας άθικτες τις τελικές (άπω) φάλαγγες.

Αυτή η ιδιομορφία ίσως οφείλεται στο αυξημένο τραύμα και την πίεση που υφίστανται τα οστά του μεταταρσίου σε κανονική λειτουργία, όπως κατά παρόμοιο τρόπο συμβαίνει με το αυξημένο τραύμα στις τελικές (άπω) ονυχοφόρες φάλαγγες των δακτύλων (Cooney and Crosby, 1944).

Σε κάθε περίπτωση, η απορρόφηση των οστών των κάτω άκρων, αρχίζει από τις μεταταρσοφαλαγγικές αρθρώσεις και εξελίσσεται τόσο στις πρώτες (εγγύς) φάλαγγες, όσο και στα μετατάρσια, με αποτέλεσμα τα συνδεδεμένα με την άρθρωση άκρα των οστών να εμφανίζουν μορφή μολυβιού ή αιχμηρής απόληξης.

Σε σοβαρές περιπτώσεις, η καταστροφή των οστών πιθανόν να περιλαμβάνει και τις τελικές (άπω) φάλαγγες, αλλά και τα οστά του ταρσού.

Οι αλλοιώσεις των αρθρώσεων στα χέρια και ιδιαίτερα στα πόδια, είναι συχνό φαινόμενο, ως αποτέλεσμα των παθολογικών μυϊκών συστολών, της ανώμαλης βάδισης και της προβληματικής λειτουργικής χρήσης των χεριών, ύστερα από την κινητική και αισθητική νευρική δυσλειτουργία που προκαλεί η νόσος. Πάντως, η αγκύλωση, δηλαδή η συγκόλληση των αρθρώσεων, αν και δεν είναι τόσο συνηθισμένο φαινόμενο, μπορεί να παρουσιαστεί σε οποιοσδήποτε διαφαλαγγικές, μεταταρσοφαλαγγικές ή ταρσικές αρθρώσεις.

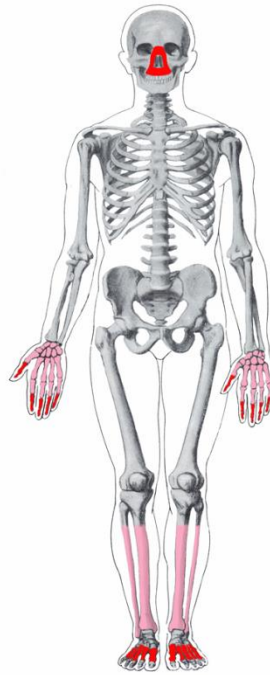
Η οστεΐτιδα, απαντάτε σπάνια στα οστά των χεριών και των ποδιών και πιθανώς οφείλεται σε δευτερογενή μόλυνση ελκών του μαλακού ιστού με πυογόνα βακτήρια. Αντίθετα, συμβαίνει συχνά στην περίπτωση που έχει ήδη δημιουργηθεί διαχωρισμός των οστών, ή σχηματιστεί κοίλωμα, ή υπερόστωση (Steinbock, 1976).

Από την κνήμη και την περόνη

Ανώμαλη υποπεριοστική εναπόθεση οστίτη ιστού στα μακρά οστά, στον αστράγαλο και στον καρπό, σπανίως αναφέρονται σε κλινικές μελέτες επί ζωντανών ατόμων (Chamberlain et al. 1931, Murdock and Hutter 1932). Ωστόσο, ο Møller-Christensen, μελετώντας 95 μεσαιωνικούς σκελετούς λεπρών, ανακάλυψε υποπεριοστικές αποθέσεις στην κνήμη και την περόνη σε ποσοστό 78%. Αργότερα, ο J.G. Andersen (1969), επιβεβαίωσε αυτό το εύρημα σε μια κλινική μελέτη η οποία απεκάλυψε παρόμοιες οστικές αλλαγές στο 36% εκ των 56 ασθενών με λέπρα.

Πάντως, οι ακανόνιστες υποπεριοστικές αποθέσεις μπορεί να εμφανιστούν σε οποιαδήποτε περιοχή κατά μήκος της κνήμης ή της περόνης, με μεγαλύτερη πιθανότητα, όμως, στο περιφερικό 1/3 του μακρού οστού, ενώ βρίσκονται πάντοτε στις παρακείμενες (αντικριστές) επιφάνειες της κνήμης και περόνης, όπως στην πλάγια όψη της κνήμης και μεσαία όψη της περόνης. Σημειώνεται ότι, η κνήμη, συνήθως προσβάλλεται περισσότερο από την περόνη.

Ακόμη, έχει περιγραφεί σε αρκετές περιπτώσεις να διασταυρώνονται οι προεξέχουσες εγκάρσιες ραβδώσεις των υποπεριοστικών αποθέσεων και ίσως των αγγειακών αυλακώσεων (Steinbock, 1976).



Κατανομή σκελετικών αλλοιώσεων στη λέπρα. (Με βαθύ κόκκινο επισημαίνονται οι περιοχές του σκελετού που προσβάλλονται συχνότερα ενώ, με ανοιχτό κόκκινο οι περιοχές που προσβάλλονται σπανιότερα). (Σχέδιο Κ. Μερδενισιάνος)

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Υπάρχουν αρκετές παθολογικές καταστάσεις οι οποίες οδηγούν σε παρόμοιες ή τουλάχιστον εν μέρει συναφείς αλλοιώσεις των οστών, με τη λέπρα.

Πράγματι, διάφορες μολυσματικές, νεοπλασματικές, αγγειακές και νευρολογικές χρόνιες παθήσεις, πιθανόν να παρουσιάσουν εικόνα των οστών η οποία να δημιουργήσει σύγχυση με αυτήν της λέπρας.

Παρόλα αυτά, όταν οι λεπρικές οστικές αλλοιώσεις αφορούν το κρανίο και τα άκρα, είναι τόσο χαρακτηριστικές, ώστε δύσκολα μπορούν να εκληφθούν ότι ανήκουν σε άλλη νόσο.

Πιο κάτω περιγράφονται μερικές εξαιρετικά σπάνιες περιπτώσεις οι οποίες κατά την εξέταση σκελετικού υλικού, πιθανόν να δημιουργήσουν διαγνωστικό πρόβλημα.

Βακτηριακή πυογόνος οστεομυελίτιδα.

Όταν έχουμε μειωμένη άμυνα του οργανισμού λόγω κακής γενικής κατάστασης (ανεπαρκής θρέψη, χαμηλό επίπεδο συνθηκών υγιεινής, χρόνια νόσος κ.λ.π.), τότε ευνοείται η είσοδος λοιμογόνων βακτηρίων στο άτομο με επακόλουθο την ανάπτυξη οστικής φλεγμονής.

Συνήθως, μετά από ένα τοπικό τραυματισμό, τις περισσότερες φορές στην κνήμη, το μηριαίο ή τα άνω άκρα, τα βακτήρια μεταφέρονται μέσω της κυκλοφορίας στις επιφύσεις και διαφύσεις των οστών. Τα μικρόβια τα οποία κυρίως ενοχοποιούνται είναι, ο χρυσίζων σταφυλόκοκκος (*staphylococcus aureus*), gram-αρνητικά βακτήρια, μυκοβακτήρια και για τα μικρά παιδιά και βρέφη ο στρεπτόκοκκος (*streptococcus pyogenes*).

Μετά την εγκατάσταση και τον πολλαπλασιασμό των βακτηρίων στα οστά, δημιουργείται φλεγμονή με θρόμβωση της βασικής αρτηρίας, σχηματισμός πύου με απόστημα κάτω από το περίοστεο και στη συνέχεια αποκόλληση του περιόστεου, τοπική ισχαιμία, νέκρωση τμήματος του οστού με σύγχρονη οστεογένεση πάνω στην πάσχουσα περιοχή. Σημειώνεται ότι, σε παραμελημένες καταστάσεις πιθανόν να δημιουργηθεί απόστημα ακόμα και συρίγγιο προς το δέρμα.

Θα πρέπει να επισημανθεί ότι, ένα χαρακτηριστικό στοιχείο αυτής της νόσου είναι ο αντιδραστικός σχηματισμός οστού, κατάσταση που δεν απαντάται στη λέπρα. Ακόμα, ο σχηματισμός απολυμάτων (νεκρωτικές περιοχές οστού που χάνονται) και η εμφάνιση κόλπων στα οστά, δεν αποτελούν διαγνωστικά στοιχεία για τη λέπρα.

Επίσης, στην περίπτωση κατά την οποία εμφανιστεί δευτερογενώς πυογόνος οστεομυελίτιδα σε λεπρικά έλκη, τα οστά θα πρέπει να εξεταστούν προσεκτικά προκειμένου να εξακριβωθεί εάν συνυπάρχουν χαρακτηριστικά και των δύο ασθενειών.

Τέλος, σημειώνεται ότι, η πυογόνος οστεομυελίτιδα δεν δημιουργεί οστικές βλάβες οι οποίες να παραπέμπουν στο λεόντειο ή λεπρικό προσωπίο.

Σύφιλη

Η σύφιλη και συγκεκριμένα τα σύνδρομα της αφροδίσιας σύφιλης και της τροπικής μόρωσης (yaws - τροπική πολυθηλωμάτωση), πιθανόν να περιλαμβάνουν αλλοιώσεις των οστών του προσώπου, των χεριών και ποδιών, οι οποίες να δημιουργήσουν σύγχυση με τη λέπρα.

Συγκεκριμένα, μπορεί να εμφανιστεί διάτρηση της σκληράς υπερώας (ουρανίσκου) ενώ, σε σοβαρότερες περιπτώσεις η οστική καταστροφή επεκτείνεται στην άνω γνάθο και στα ρινικά οστά.

Από τις παρατηρήσεις σε οστεολογικό υλικό όμως, φαίνεται ότι, η καταστροφή των ρινικών οστών στη σύφιλη απαντάται περισσότερο συχνά απ' ό,τι στη λέπρα. Ακόμα, η φλεγμονή των δακτύλων (dactylitis) των χεριών ή ποδιών, η οποία εμφανίζεται ως αποτέλεσμα μολυσματικών καταστάσεων στη σύφιλη και οδηγεί σε αγγειοσυσπαστικές κρίσεις και εμφράγματα των οστών, πολύ σπάνια μοιάζει με τις απορροφητικές αλλοιώσεις που παρουσιάζει η λέπρα.

Έχουν αναφερθεί μερικές περιπτώσεις τροπικής μόρωσης (yaws) που εμφανίζουν απορρόφηση των φαλαγγικών στελεχών των χεριών ή ποδιών με αποτέλεσμα τη βράχυνσή τους (Riseborough et.al. 1961). Όμως, η απορρόφηση των οστών συμβαίνει αμφοτερόπλευρα και σπάνια περιλαμβάνει τις επιφύσεις των φαλάγγων, σε αντίθεση με τη λέπρα.

Η νευροσύφιλη, μπορεί να οδηγήσει σε μικτές υπερτροφικές και ατροφικές αλλοιώσεις των δακτύλων, αλλά συνήθως προσβάλλονται οι μεγάλες αρθρώσεις του άκρου ποδός (αρθροπάθεια ή άρθρωση Charcot). Όμως στην πλειοψηφία αυτών των περιπτώσεων περιλαμβάνονται και οι γνωστές συφιλιδικές οστικές αλλοιώσεις στον θόλο του κρανίου και στην κνήμη.

Φυματίωση

Στη φυματίωση, οι φάλαγγες των χεριών και τα μετατόρσια των ποδιών, πιθανόν να αποκαλύψουν πολλαπλές εστίες καταστροφής με έντονη περιοστίτιδα ως αποτέλεσμα της ανάπτυξης του φλοιού του οστού. Όμως, αυτές οι βλάβες είναι σπάνια αμφοτερόπλευρες και ως εκ τούτου εύκολα διαφοροποιούνται από τη λέπρα (Feldman et.al. 1971).

Μυκητιασικές λοιμώξεις

Οι λοιμώξεις από μύκητες, όπως η κοκκιδιοειδομύκωση, που προκαλείται από τον *Coccidioides immitis* και προσβάλλει τις αρθρώσεις, η ακτινομύκωση των οστών και αρθρώσεων με εμφάνιση εικόνας οστεομυελίτιδας και η τορούλωση (ευρωπαϊκή βλαστομύκωση ή κρυπτοκοκκίαση) που προκαλείται από τον *Cryptococcus neoformans*, θεωρούνται μερικές από τις νόσους που πιθανόν να παρουσιάσουν αλλοιώσεις των οστών κυρίως στα χέρια και τα πόδια, χωρίς όμως να θεωρείται σπάνια η προσβολή και άλλων περιοχών των οστών, όπως του ωλέκranου, των σφυρών του αστράγαλου και επιγονατίδων (Rosen and Jacobson, 1966).

Είναι γεγονός ότι, αρκετές παθολογικές καταστάσεις προκαλούν απορροφητικές διεργασίες στα οστά παρόμοιες με τη λέπρα, εξαιτίας παραπλήσιων αγγειακών και νευροτροφικών μηχανισμών. Τα κρυοπαγήματα πιθανόν να επηρεάσουν τόσο τα χέρια όσο και τα πόδια, αλλά πάντοτε αμφοτερόπλευρα. Επίσης, τα διευρυμένα αγγειακά τμήματα (θρεπτικά αιμοφόρα κανάλια) των οστών, θεωρούνται σταθερό εύρημα στις περιπτώσεις της λέπρας.

Σε αντίθεση με τη λέπρα, οι απορροφητικές αλλοιώσεις στα πόδια αρχίζουν από τις τελικές, άπω φάλαγγες των δακτύλων και όχι από τις μεταταρσοφαλαγγικές αρθρώσεις (Vinson and Schatzki, 1954).

Ο σακχαρώδης διαβήτης, επίσης, μπορεί να προκαλέσει απορροφητικές οστικές διαταραχές στα χέρια και στα πόδια ως αποτέλεσμα των νευροτροφικών και αγγειακών διαταραχών (Friedman and Rakow 1971, Gondos 1968, Plessis 1970). Ωστόσο, τέτοια άτομα με σοβαρό σακχαρώδη διαβήτη, θεωρείται απίθανο ότι θα μπορούσαν να επιβιώσουν αρκετό καιρό χωρίς σύγχρονη φαρμακευτική θεραπεία και επομένως να εμφανίσουν τέτοιου είδους οστικές βλάβες.

Άλλες, λιγότερο συχνές καταστάσεις οι οποίες προκαλούν παρόμοιες οστικές βλάβες είναι, η συριγγομυελία, η σκληροδερμία, το σύνδρομο Raynaud και το σύνδρομο της συγγενούς αναισθησίας στον πόνο (Steinbock, 1976).

Νεοπλασματικές διεργασίες, όπως:

1) Πολλαπλά ενχονδρώματα ή σύνδρομο Ollier, κατά το οποίο αναπτύσσονται καλοήθεις ενδοοστικοί και ενδομυελικοί όγκοι, χονδρογενούς προέλευσης που οδηγούν σε μεγάλες σκελετικές παραμορφώσεις, ιδίως στα αυλοειδή οστά των άκρων, αλλά και στη διάφυση ή μετάφυση των μακρών οστών.

2) Ηωσινόφιλο κοκκίωμα. Σπάνιος καλοήθης όγκος που χαρακτηρίζεται από μονήρεις ή πολλαπλές σκελετικές αλλοιώσεις και επηρεάζει κυρίως τα παιδιά, τους εφήβους και τους νέους ενήλικες. Οι μονήρεις βλάβες είναι πιο συχνές από τις πολλαπλές. Αν και οποιοδήποτε οστό μπορεί να εμπλέκεται, οι συνηθέστερες θέσεις περιλαμβάνουν το κρανίο, την κάτω γνάθο, τα μακρά οστά, τη σπονδυλική στήλη, τις πλευρές, τα χέρια και τα πόδια.

3) Ινώδης δυσπλασία. Επίσης, σπάνιος καλοήθης όγκος, ο οποίος μπορεί να επηρεάσει οποιοδήποτε οστό του σώματος, με μεγαλύτερη συχνότητα, όμως, να εμφανίζεται στο μηρό, στην κνήμη, στις πλευρές, στο κρανίο, στο βραχιόνιο και την πύελο. Στην ινώδη δυσπλασία το μυελώδες οστό αντικαθίσταται από ινώδη ιστό, ο οποίος απεικονίζεται ακτινολογικά ακτινοδιαυγαστικός με την κλασική εικόνα της “θαμβής υάλου”.

Η ΚΑΤΑΝΟΜΗ ΤΗΣ ΛΕΠΡΑΣ ΣΕ ΠΑΓΚΟΣΜΙΟ ΕΠΙΠΕΔΟ ΣΤΗ ΣΥΓΧΡΟΝΗ ΕΠΟΧΗ

Περιοχή Περιπτώσεις που κατεγράφησαν

Αφρική	113.650
Αμερική	195.891
Νότ. Μεσόγειος	23.219
Ευρώπη	4.916
N.A. Ασία	913.664
Αυστραλία	40.508

Σύνολο 1.291.848

Κρούσματα λέπρας στην Ελλάδα
κατά την χρονική περίοδο 1981-2005

Έτος	Αριθμός Νέων Κρουσμάτων
1981	8
1982	5
1983	13
1984	22
1985	11
1986	18
1987	10
1988	5
1989	9
1990	1
1991	32
1992	6
1993	13
1994	14
1995	0
1996	0
1997	0
1998	2
1999	0
2000	2
2001	1
2002	0
2003	0
2004	0
2005	0
Σύνολο	172

Από τον πιο πάνω πίνακα, εξάγεται το συμπέρασμα ότι, από το 1995 και μετά, η λέπρα στην Ελλάδα, θεωρείται ότι ουσιαστικά έχει εκλείψει, τουλάχιστον από πλευράς νέων περιστατικών.

Σήμερα, οι ελάχιστοι χανσενικοί που υπάρχουν στην Ελλάδα (περίπου 47 στον αριθμό) νοσηλεύονται στο Θεραπευτήριο Χρονίων Παθήσεων Δυτικής Αθήνας, “Αγία Βαρβάρα”.

Όλοι τους, είναι εγκατεστημένοι σε οικίσκους που οι ίδιοι τους έχουν διαμορφώσει κατάλληλα ώστε να περάσουν εκεί απομονωμένοι τα υπόλοιπα χρόνια της ζωής τους.

ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΛΕΠΡΑΣ ΣΤΗ ΣΗΜΕΡΙΝΗ ΕΠΟΧΗ

Η λέπρα, σε παλαιότερες εποχές, εθεωρείτο ανίατος νόσος με χρόνια σοβαρά δυσμορφικά προβλήματα. Σήμερα, όμως, με την αλματώδη ανάπτυξη της ιατρικής επιστήμης, έχουν περιοριστεί τα περιστατικά σε παγκόσμιο επίπεδο και ειδικότερα στις χώρες που διαθέτουν υψηλή υγειονομική περίθαλψη. Η δραστική συνδυαστική θεραπεία με τη χορήγηση νεότερων χημειοθεραπευτικών σκευασμάτων μείωσε κατά 67% τα κρούσματα ιδίως από το 1991 και μετά.

Παρ' όλα αυτά, η νόσος δεν θεωρείται ότι έχει τελείως εξαλειφθεί, ειδικά στις αναπτυσσόμενες χώρες (Ινδία, Αφρική κ.λ.π.) αφού, βάσει μελέτης του Π.Ο.Υ. (Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας) προσβάλλονται ετησίως πάνω από 1.8 εκατομμύρια άνθρωποι σε όλο τον κόσμο ενώ, πεθαίνουν από την ίδια αιτία, περίπου 560.000.

Η σύγχρονη θεραπευτική αντιμετώπιση της λέπρας περιλαμβάνει τη χορήγηση σε ημερήσια βάση σκευασμάτων δαψόνης, ριφαμπικίνης και κλοφαιμίνης. Η δαψόνη ανήκει στις σουλφόνες και θεωρείται φάρμακο επιλογής.

Στη φυματιοειδή λέπρα χορηγείται συνεχώς, επί 3-5 χρόνια δαψόνη, ενώ, στη λεπροματώδη, χορηγείται το ίδιο φάρμακο για 10 χρόνια. Αρκετές φορές, όμως, λόγω υποτροπής της νόσου, συνιστάται να δίδεται δια βίου.

Επειδή η μακροχρόνια χρήση της πιο πάνω αγωγής, δημιουργεί συχνά, φαινόμενα ανοχής στο φάρμακο, συνιστάται η συγχορήγηση ριφαμπικίνης σε ημερήσια δόση ή με συνδυασμό ισονιαζίδης, ενώ, περιστασιακά, για την αντιμετώπιση φλεγμονωδών αντιδράσεων χορηγούνται στεροειδή (κορτιζόνη), όπως πρεδνιζολόνη.