

Lepra

Erreger

Mycobacterium leprae ist ein säurefestes Stäbchenbakterium, dessen Zellwandaufbau in vielem dem anderer Mykobakterien ähnelt.

Verbreitung

Hauptsächlich in ländlichen Gebieten SO-Asiens, des indischen Subkontinents, des tropischen Afrikas und Südamerikas; vereinzelte autochthone Fälle im Süden der USA, auf Hawaii und einigen pazifischen Inseln. Die Zahl der Neuinfektionen weltweit ist seit Jahrzehnten deutlich rückläufig und seit einigen Jahren konstant.

Infektionsweg

Die Infektiosität des Erregers ist gering. Der genaue Übertragungsweg ist noch nicht bekannt. Langfristiger enger Kontakt mit unbehandelten Leprakranken scheint jedoch eine Rolle zu spielen. Die Patienten scheiden größere Mengen Erreger mit dem Nasensekret oder auch aus kutanen Ulzera aus. Der Eintritt des Erregers erfolgt möglicherweise über den Respirationstrakt oder durch kleinere Hautläsionen. Eine transplazentare Übertragung auf den Fetus erscheint möglich.

Reservoir

Der Mensch stellt das einzige relevante Reservoir dar.

Dauer der Inkubation

9 Monate bis 20 Jahre, in der Regel 4–8 Jahre (bei Kindern unter 5 Jahren ist Lepra extrem selten).

Symptomatik

Der Aussatz ist eine chronische Erkrankung mit überwiegender Lokalisation in der Haut und in den Nerven. Es können aber bisweilen auch die oberen Atemwege, die Augen, das Knochenmark und die Hoden betroffen sein. Die Erkrankung umfasst ein weites ineinander übergehendes Spektrum an Schweregraden und Manifestationsformen. Die beiden polaren Manifestationsformen sind die tuberkuloide Verlaufsform bei intakter zellulärer Immunantwort (Granulombildung) und die lepromatöse Lepra bei inadäquater Immunreaktion.

Lepra

Zwischen diesen beiden Extremformen unterscheidet man drei weitere sogenannte Borderline-Verlaufsformen. Die Mehrzahl der Fälle wird einem dieser drei Borderline-Typen zugeordnet. Die WHO unterscheidet zwischen einer paucibazillären Form (eher der tuberkuloide Typ) ohne Erregernachweis und einer multibazillären Form (eher der lepromatöse Typ), bei der der Erregernachweis gelingt.

Bei der **tuberkuloiden Lepra** finden sich solitäre oder vereinzelte Hautläsionen, die scharf begrenzt, anästhetisch oder hypästhetisch sind. Es können sich entweder ulzeröse Veränderungen mit leicht erhobenem Randwall und „heilendem“ Zentrum oder plaqueartige, gleichmäßig infiltrierte, leicht erhabene, hypopigmentierte (dunkle Hautfarbe) oder erythematöse (helle Hautfarbe) Herde entwickeln. Die Läsionen sind bilateral asymmetrisch und jucken nie. Die Beteiligung der peripheren Nerven ist bei der tuberkuloiden Verlaufsform von großer Bedeutung. Es kommt zu Sensibilitätsverlusten, Muskelatrophien, Deformitäten und traumatischen Amputationen mit entsprechenden sozialmedizinischen Konsequenzen (kleinere Verletzungen oder Verbrennungen werden aufgrund des fehlenden Schmerzreizes nicht bemerkt bzw. nicht adäquat versorgt; auf dieser Basis können sich schlecht heilende Ulzera u. Ä. entwickeln). Häufig kann eine Verdickung des Nervus auricularis magnus, des N. radialis, ulnaris, peroneus superficialis oder tibialis posterior getastet werden.

Die **lepromatöse Verlaufsform** zeichnet sich durch das Entstehen von multiplen diffusen, nodulären, papulären oder makulären Hautläsionen aus (häufig symmetrisch verteilt). Die Beteiligung der Nasen-Rachen-Schleimhaut kann bis zur völligen Zerstörung des Nasenseptums und des Kehlkopfes führen. Das blutig-schleimige Nasensekret ist meist infektiös. Am Auge kann sich die Erkrankung als Keratitis oder Iritis manifestieren. Eine länger bestehende lepromatöse Lepra führt bei Männern häufig zu einer Atrophie der Hoden mit nachfolgender Gynäkomastie. Die

Borderline-Verlaufsformen zeigen Merkmale beider polaren Formen, die Symptomatik ist in der Regel im Fluss. Bei unbehandelten Patienten entwickeln sich die Borderline-Formen meist in Richtung lepromatöser multibazillärer Lepra.

Lepra

Komplizierend können die so genannten Leprareaktionen hinzutreten. Die Typ-1-Leprareaktion beginnt plötzlich, ohne Prodromalsymptome, meist sind Patienten mit einer Borderline-lepromatösen Erkrankungsform betroffen. Innerhalb weniger Stunden entwickelt sich eine deutliche Rötung und Schwellung der Hautläsionen und meist eine sehr schmerzhaft periphere Neuritis. Diese Reaktion stellt eine zelluläre Immunreaktion (Typ IV) dar. Sie kann sowohl vor als auch während und noch monatelang nach Therapie auftreten. Das auslösende Antigen ist auch noch nach dem Abtöten der Erreger im Körper vorhanden. Um Spätschäden zu vermeiden, ist eine sofortige therapeutische Intervention notwendig. Bei Patienten mit einer Borderline-lepromatösen oder lepromatösen Erkrankungsform kann es nach Therapiebeginn zum Auftreten einer Typ-2-Leprareaktion kommen. Diese entspricht einer Reaktion auf eine übermäßige Antigen-Antikörper-Komplexbildung (Typ-III-Immunreaktion). Die Patienten sind febril und schwerst krank. Häufig wird ein Erythema nodosum leprae (mit Ulkusbildung), eine Neuritis, Iridozyklitis oder Orchitis beobachtet.

Therapie

Kombinationstherapie mit Dapson, Rifampicin, Ofloxacin oder Clofazimin (nicht bei Hellhäutigen). Gabe unter Aufsicht. Wundreinigung, Versorgung der betroffenen Gliedmaßen.

Differenzialdiagnose

Hautinfiltrationen, hervorgerufen durch Lymphome, Lupus erythematodes, Lues, Leishmaniose, Kaposi-Sarkom, Hautpilzkrankungen, Neurofibromatose.

Prophylaxe, Immunität

Möglicherweise reduziert die BCG-Impfung das Risiko einer manifesten Lepraerkrankung.

Diagnostik

Mikroskopischer Nachweis der Erreger in Hautscarifizierung, Hautbiopsien (Gewebsausstrichen) betroffener Areale, z.B. Ohrläppchen, Wangen, Hüften oder in Nervenbiopsien. Färbung nach Ziehl-Neelsen. Der Nachweis von säurefesten Stäbchen in Nervenbiopsien ist beweisend für Lepra. Nachweis von spezifischen Antikörpern gegen PGL-1-Antigen.

Lepra

Meldepflicht

Verdachts-, Erkrankungs- und Todesfall an die zuständige Bezirksverwaltungsbehörde (Gesundheitsamt).

Aufgaben der Amtsärztin bzw. des Amtsarztes

Anamneseerhebung, zahlenmäßige Erfassung (Surveillance), Erhebung der Kontaktpersonen, Eintragung ins EMS, ggf. Beratung.

Referenzzentrum/-labor

Keines.

Auskunft:

AGES – Institut für medizinische Mikrobiologie und Hygiene Wien

Währinger Straße 25a, 1096 Wien

Tel.: 05 0555 0