

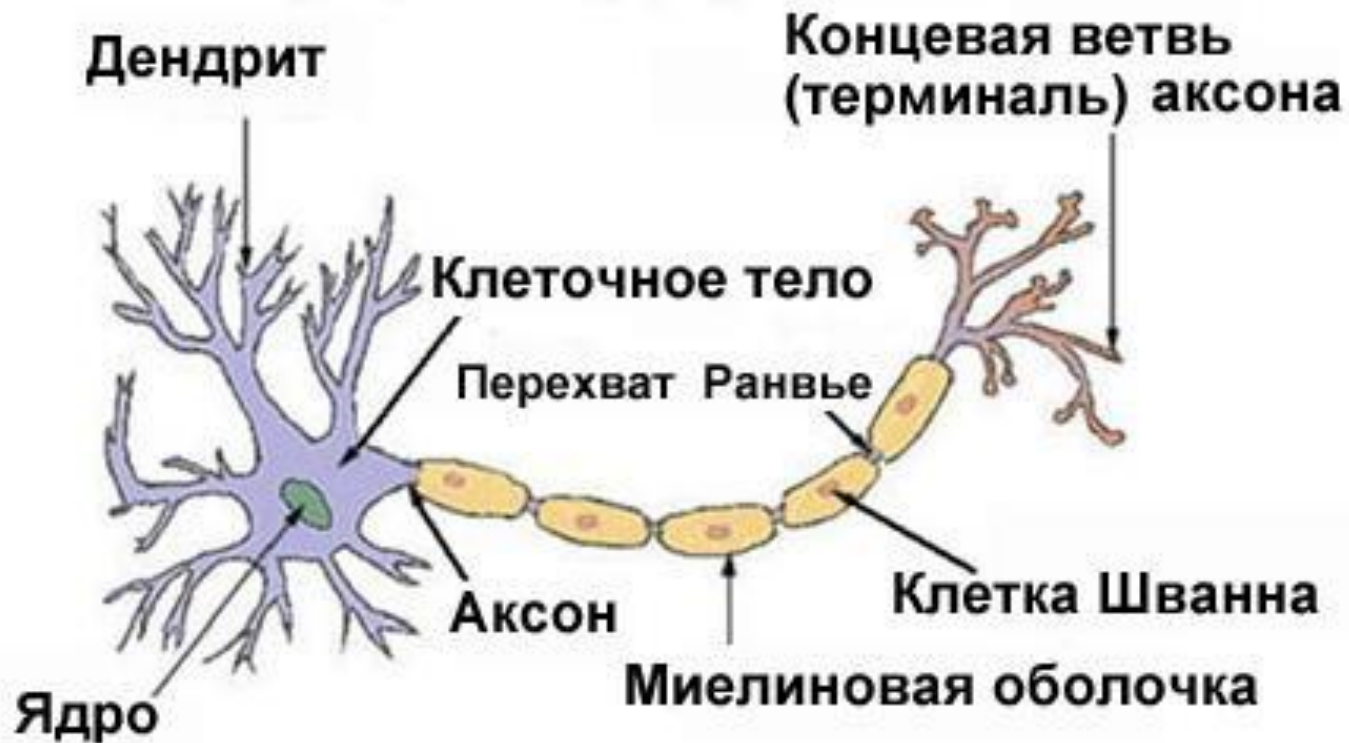
МИЕЛИН. НАРУШЕНИЕ МИЕЛИНОВОЙ ОБОЛОЧКИ.

Шварцкопф Алена. Психология 1 курс.

Миелин, миелиновая оболочка

- вещество, образующее миелиновую оболочку нервных волокон.
- электроизолирующая оболочка, покрывающая аксоны многих нейронов. Её образуют глиальные клетки.
- Миелиновая оболочка формируется из плоского выроста тела глиальной клетки, многократно оборачивающего аксон подобно изоляционной ленте.
- Цитоплазма в выросте практически отсутствует, в результате чего миелиновая оболочка представляет собой, по сути, множество слоёв клеточной мембраны.

Миелиновая оболочка. Клетки Шванна.



Скорость импульса.

- ❑ **Миелин прерывается** только в области перехватов Ранвье.
- ❑ В связи с тем, что ионные токи не могут проходить сквозь миелин, вход и выход ионов осуществляется лишь в области перехватов. Это ведёт к увеличению скорости проведения нервного импульса.
- ❑ Таким образом, по миелинизированным волокнам импульс проводится приблизительно в 5—10 раз быстрее, чем по немиелинизированным.

Химический состав.

- Химический состав и структура миелина, произведённого разными типами глиальных клеток, различны. Цвет миелинизированных нейронов — белый, отсюда название «белого вещества» мозга.
- Приблизительно на 70—75 % миелин состоит из липидов, на 25—30 % — из белков. Такое высокое содержание липидов отличает миелин от других биологических мембран.
- Склерозы, аутоиммунные заболевания, связанные с разрушением миелиновой оболочки аксонов в некоторых нервах, приводит к нарушению координации и равновесия.

Химический состав.

Химический состав миелина

- **Белки** **20-30%**
 - гликопротеины
 - основные белки
 - кислые белки
- **Липиды** **70-80%**
 - фосфолипиды
 - галактолипиды
 - холестерол



Химический состав.

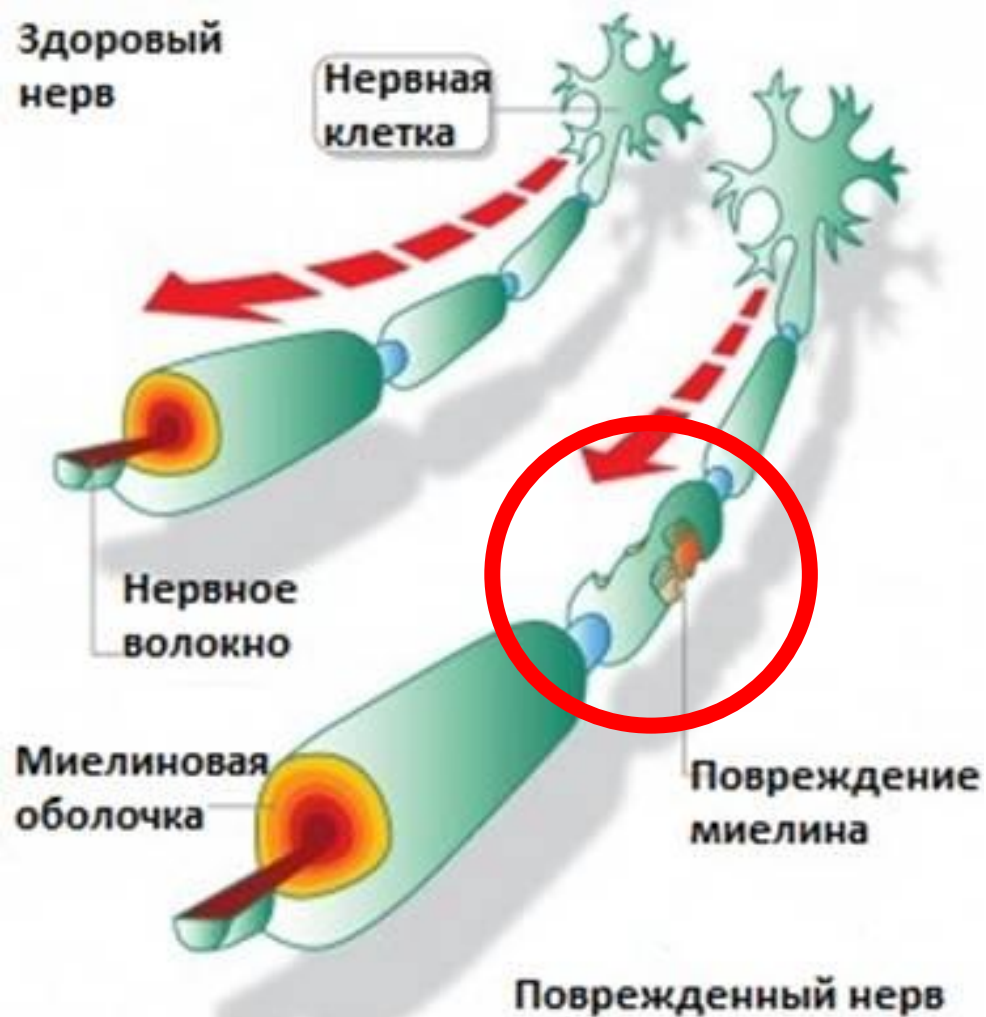
- Уникальной особенностью миелина является его формирование в результате спирального обвития отростков глиальных клеток вокруг аксонов, настолько плотного, что между двумя слоями мембраны практически не остается цитоплазмы.
- Миелин представляет собой эту двойную мембрану, то есть состоит из липидного бислоя и белков, связанных с ним.
- Среди белков миелина выделяют так называемые внутренние и внешние белки. Внутренние интегрированы в мембрану, внешние расположены поверхностно, и поэтому связаны с ней слабее. Миелин также содержит гликопротеиды и гликолипиды.

Нарушения миелиновой
оболочки.

Демиелинизирующие заболевания

- заболевания, основным патологическим процессом при которых является демиелинизация, то есть разрушение миелиновой оболочки нейронов центральной или периферической нервной системы.
- Это повреждение ухудшает проводимость сигналов в пострадавших нервах.
- Заболевания чаще всего носят характер аутоиммунных, реже как проявление генетических заболеваний. Также, могут быть вызваны нейролептиками (психотропными препаратами).

Демиелинизация



Демиелинизация. 2 типа

- миелинопатия — разрушение уже сформированного миелина.
- миелинокластия — разрушение нормально синтезированного миелина под влиянием различных воздействий

- Кроме того, демиелинизирующие заболевания можно разделить на те, которые затрагивают центральную нервную систему, и те, которые повреждают периферическую нервную систему.

Диагностика

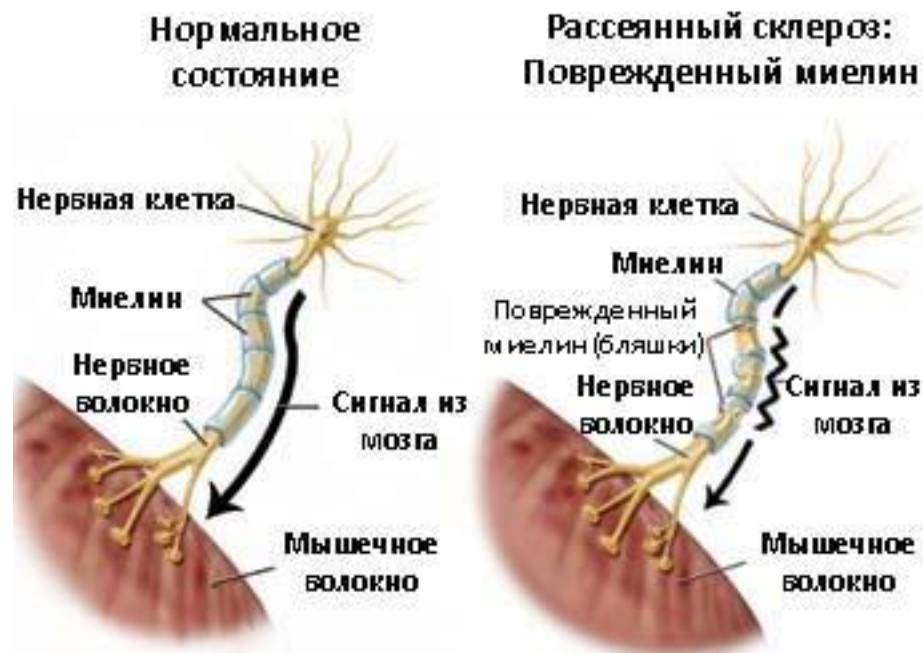
- Основным средством диагностики демиелинизирующего заболевания центральной нервной системы является МРТ, на котором выявляются очаги диаметром не менее 3 мм.
- Диагностика демиелинизирующего заболевания периферической нервной системы основывается на электромиографии (метод исследования потенциалов, возникающих в скелетных мышцах при возбуждении мышечных волокон; регистрация электрической активности мышц).

Нарушения, влияющие на ЦНС включают в себя:

- рассеянный склероз;
- болезнь Девика;
- концентрический склероз Балло;
- синдром осмотической демиелинизации;
- миелопатии, например, спинная сухотка;
- лейкоэнцефалопатии;
- Лейкодистрофии;

Рассеянный склероз.

- Хроническое аутоиммунное заболевание, при котором поражается миелиновая оболочка нервных волокон головного и спинного мозга.
- Отличительная особенность болезни — наличие рассеянных по всей центральной нервной системе без определённой локализации очагов склероза — замены нормальной нервной ткани на соединительную.



Болезнь Девика (Оптикомиелит)

- воспалительное демиелинизирующее заболевание, характеризующееся поражением зрительного нерва и спинного мозга.
- часто неправильно диагностируется, как рассеянный склероз, но прогноз и лечение являются различными.

Болезнь Бало.

- хроническое быстро прогрессирующее демиелинизирующее заболевание, развивается преимущественно у относительно молодых пациентов.



Рисунок 1. МРТ головного мозга больного А., 46 лет, с диагнозом КСБ (собственное наблюдение): в левой заднелобно-височной области в T2W-режиме определяется очаг диаметром до 37 мм, окруженный concentрическим кольцом

Синдром осмотической демиелинизации

- ограниченное разрушение миелина в области основания моста мозга; может быть связан с голоданием, алкоголизмом, гипотонической дегидратацией.

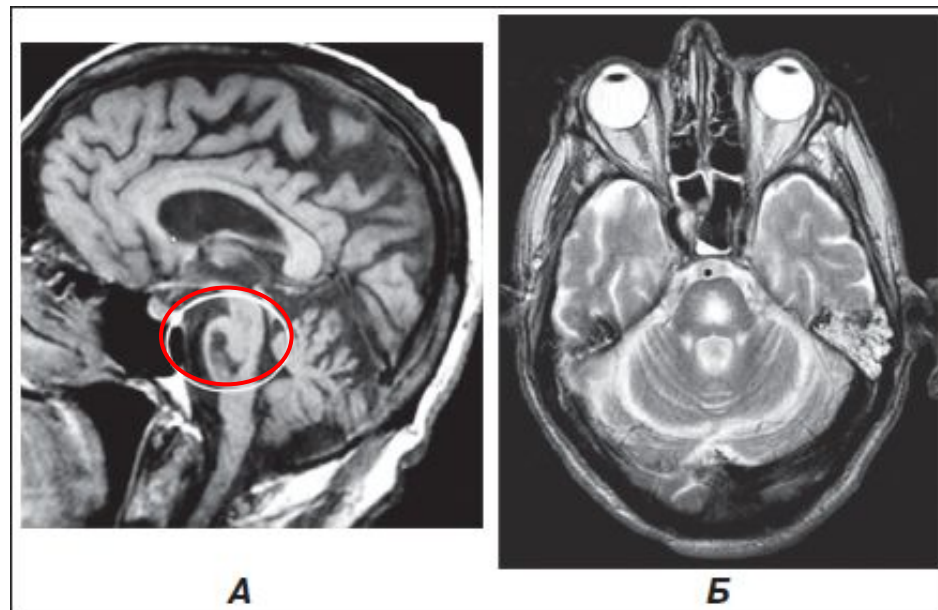


Рисунок 2. МРТ головного мозга (T2-режим). Центральный понтинный миелинолиз (отмечен овалом). Диагноз: дисметаболическая (гепатогенная) энцефалопатия III ст., резко выраженный акинетико-ригидный синдром

Лейкоэнцефалопатия

- редкое заболевание, относящееся к деменциям, которое связано с поражением белого вещества подкорковых мозговых структур.

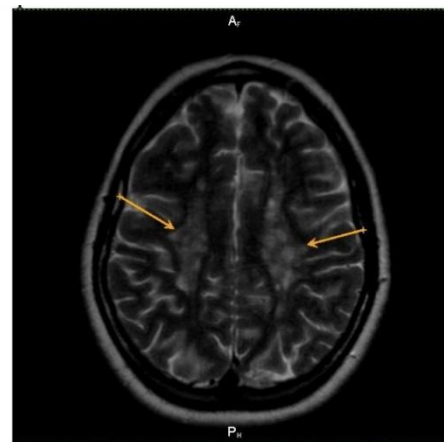


Рис. 1. Пациент А. 1995 г.р. Лейкоэнцефалопатия с поражением ствола мозга, спинного мозга и повышенным лактатом. T2 ВИ в аксиальной плоскости. Визуализируются симметричные участки повышения МР сигнала в семиовальных центрах.



Рис. 2. Пациент А. 1995 г.р. Лейкоэнцефалопатия с поражением ствола мозга, спинного мозга и повышенным лактатом. T2 ВИ в аксиальной плоскости. Определены симметричные участки повышения МР сигнала в белом веществе гемисфер мозжечка.

Лейкодистрофии

- группа тяжелых наследственных заболеваний обмена веществ, характеризующихся поражением белого вещества головного мозга.

Демиелинизирующие заболевания периферической нервной системы:

- синдром Гийена — Барре;
- невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тута

Синдром Гийена — Барре;

- острая аутоиммунное воспалительное множественное поражение периферических нервов, проявляющееся вялыми парезами, нарушениями чувствительности, вегетативными расстройствами.



Невральный амиотрофия Шарко-Мари-Тута

- сегментарная демиелинизация в нервах, в мышцах – денервация с явлениями «пучковой» атрофии мышечных волокон.

Спасибо за внимание!

Будьте здоровы!