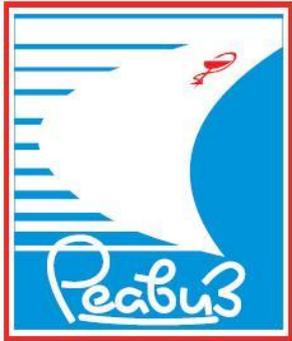


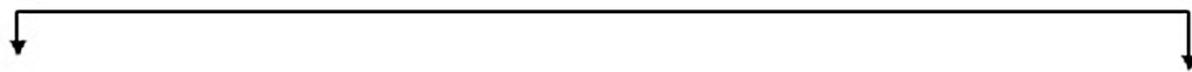
частное учреждение образовательная организация
высшего образования
Медицинский Университет «Реавиз»



Физиология мягкотных нервных волокон. Демиелинизирующие заболевания.

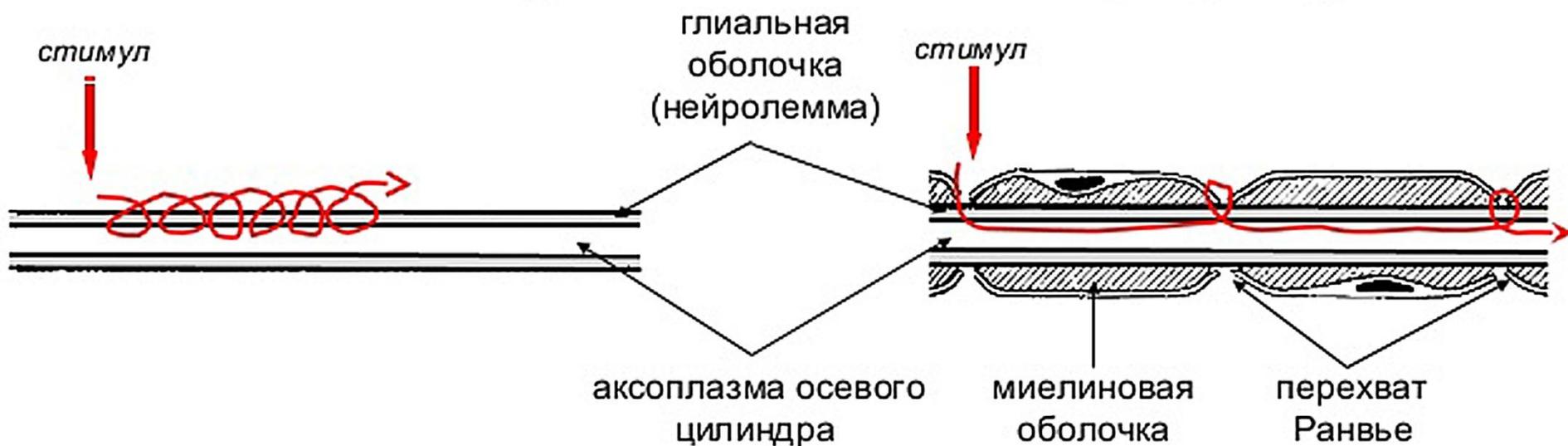
Преподаватель
В. И. Беляков
Подготовил
студент группы 201, 2 курса
К. Н. Кучеренко

Нервные волокна — отростки нейронов, покрытые глиальными оболочками



немиелинизированные нервные волокна (безмиелиновые = безмякотные)

миелинизированные нервные волокна (мякотные)



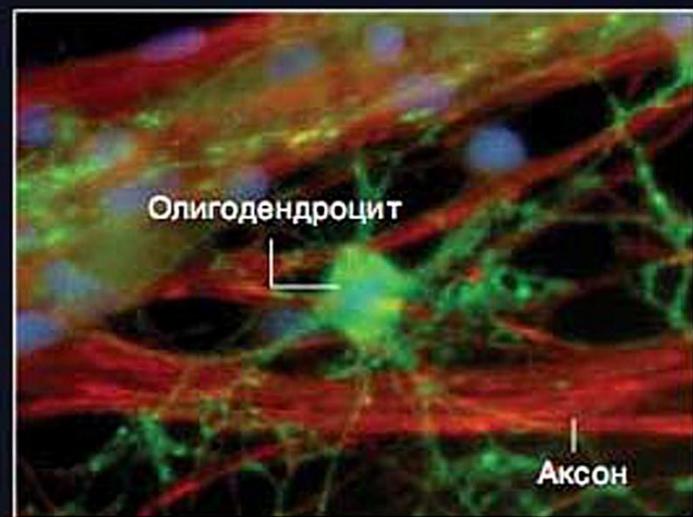
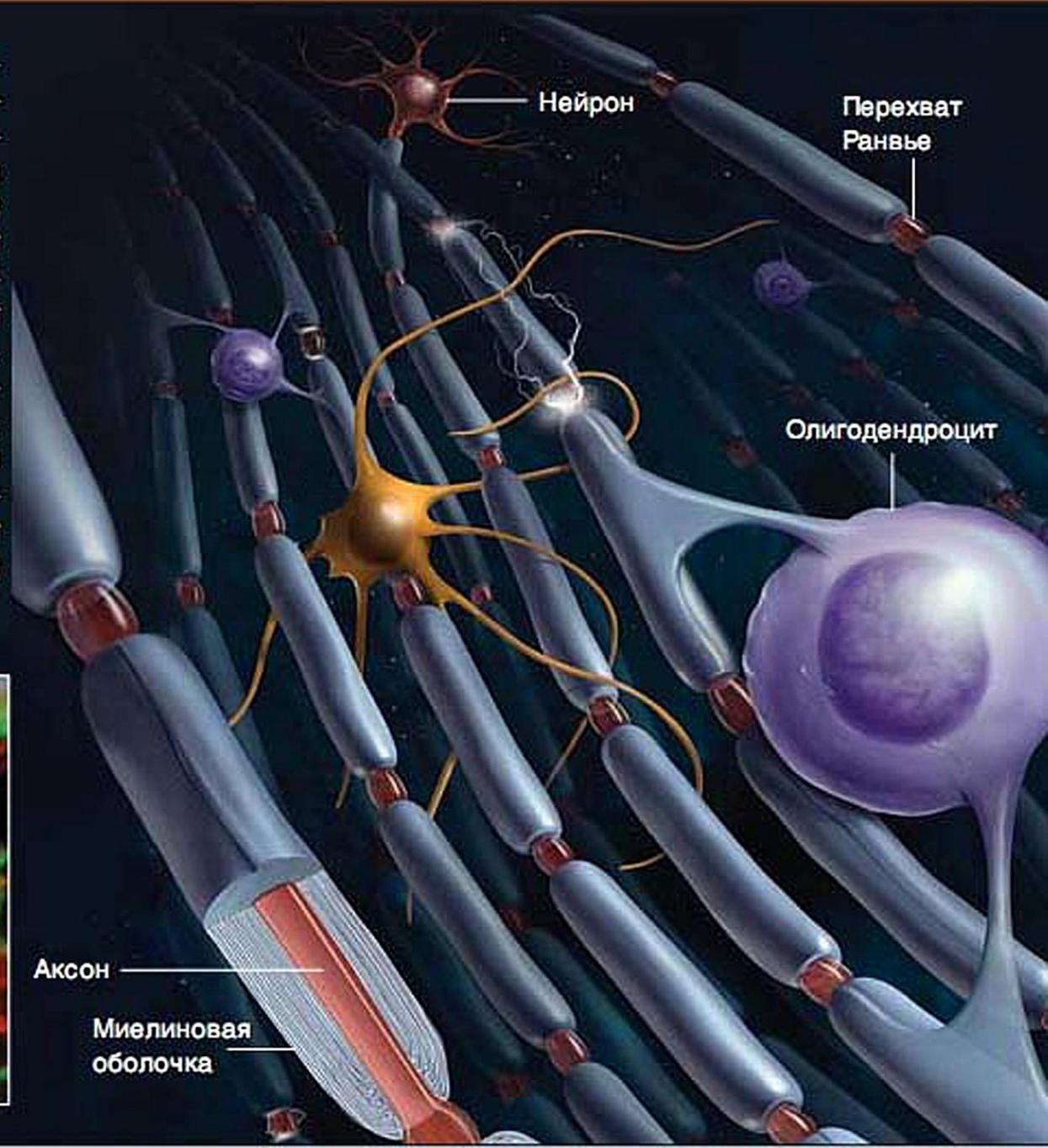
- ✓ низкая изоляция при проведении нервного импульса;
- ✓ относительно медленное проведение нервного импульса (до 5 м/с);
- ✓ иннервируют преимущественно внутренние органы .

- ✓ высокая изоляция при проведении нервного импульса;
- ✓ относительно высокая скорость проведения импульса (до 120 м/с);
- ✓ иннервируют скелетную мускулатуру, образуют белое вещество органов ЦНС.

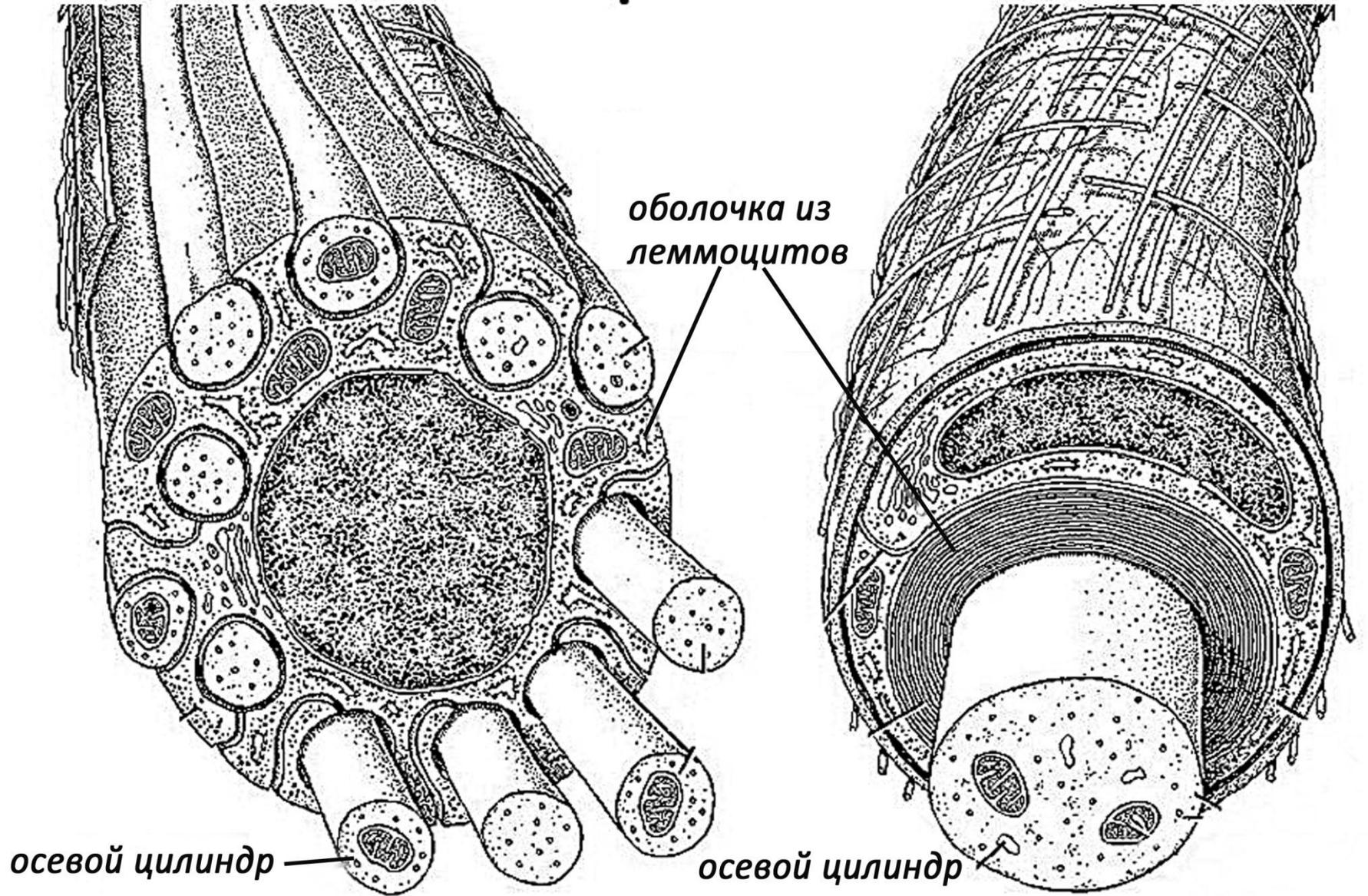
Тип волокон	Диаметр, мк	Скорость проведения, м/с	Функция
Aα-миелинизированные	10-20	50-120	Моторные волокна скелетных мышц, афферентные волокна мышечных рецепторов
Aβ- миелинизированные	5-12	25-70	Афферентные волокна от рецепторов прикосновения
Aγ- миелинизированные	2-8	10-50	Афферентные волокна от рецепторов прикосновения и давления, эфферентные волокна к мышечным веретенам
Aδ-слабимиелинизированные	1-5	3-30	Афферентные волокна от некоторых рецепторов тепла, давления, боли
B-слабимиелинизированные	1-3	3-15	Преганглионарные вегетативные волокна
C-немиелинизированные	1	2	Преганглионарные вегетативные волокна, афеерентные волокна от некоторых рецепторов

ФОРМИРОВАНИЕ МИЕЛИНА

Длинные аксоны, изолированные миелином, несут сигналы между нейронами быстрее, чем немиелинизированные аксоны. Клетки, называемые олигодендроцитами, производят эту жироподобную оболочку и наматывают ее на аксон толщиной от 10 до 150 слоев. На процесс миелинизации могут влиять различные факторы; клетки, называемые астроцитами, «прослушивают» сигналы, идущие по аксонам, и передают химические сообщения олигодендроцитам. Внизу на микрофотографии показано, как происходит миелинизация аксона (аксон окрашен в красный цвет)



ТИПЫ НЕРВНЫХ ВОЛОКОН



БЕЗМИЕЛИНОВОЕ

МИЕЛИНОВОЕ

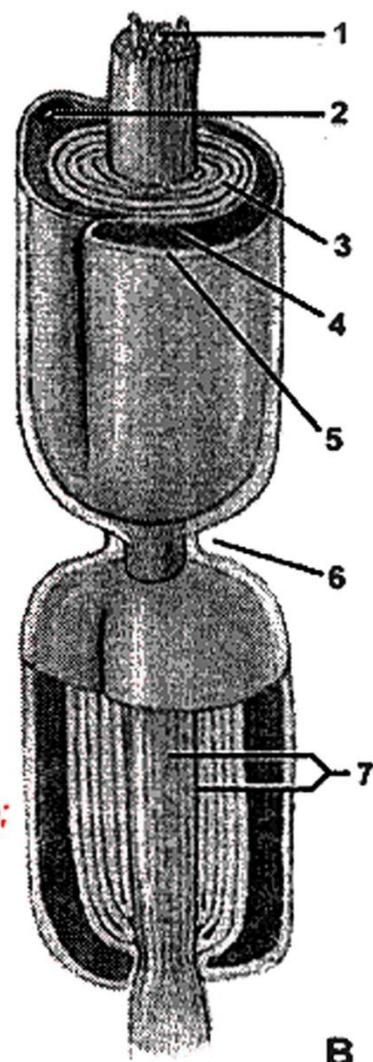
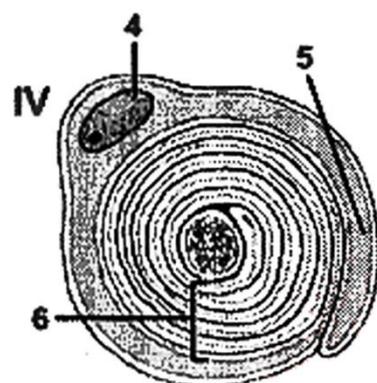
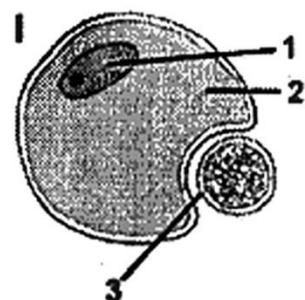
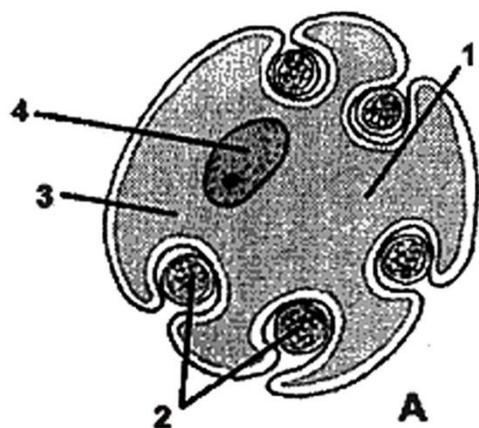


Схема строения нервных волокон:

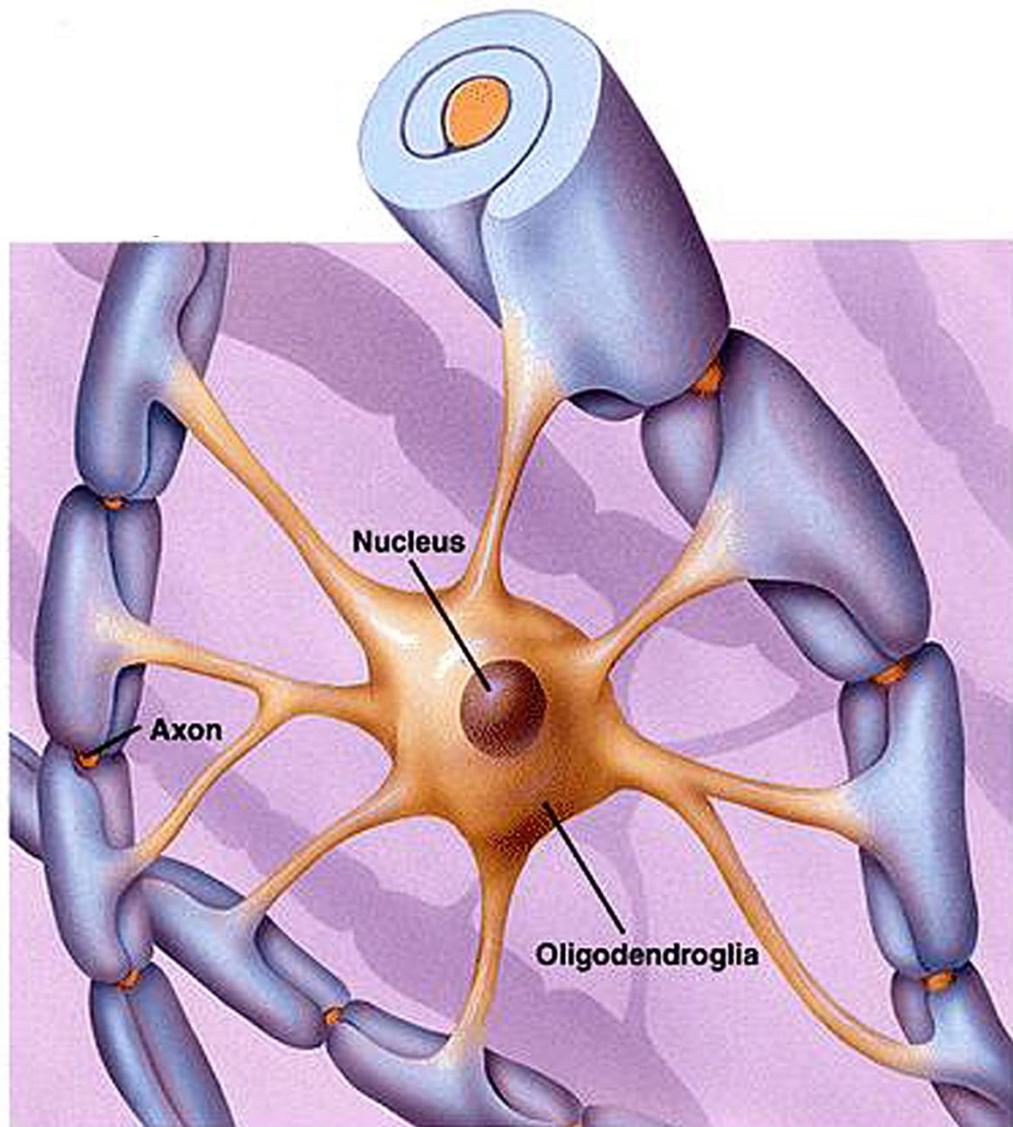
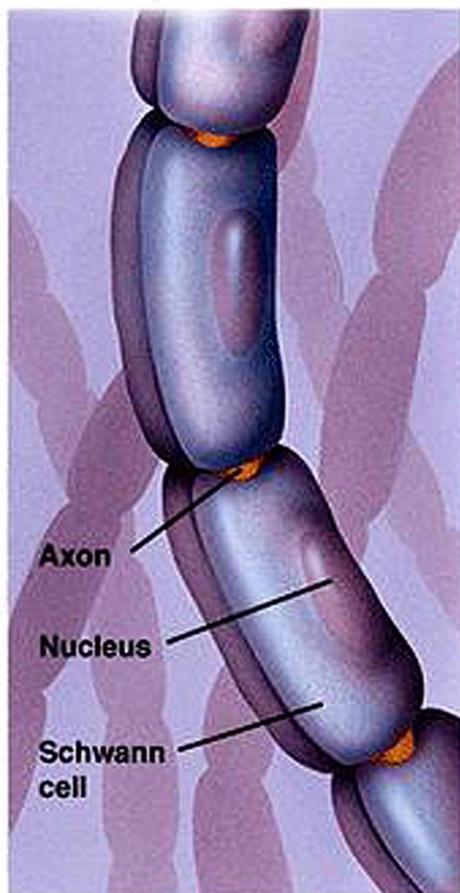
А – безмиелиновые волокна: 1 – Шванновская клетка, 2 – нервные волокна, 3 – цитоплазма, 4 – ядро;

Б – образование миелина: I, II, III, IV – этапы образования миелиновой оболочки вокруг нервного волокна, 1 – ядро, 2 – цитоплазма, 3 – аксон, 4 – ядро Шванновской клетки,

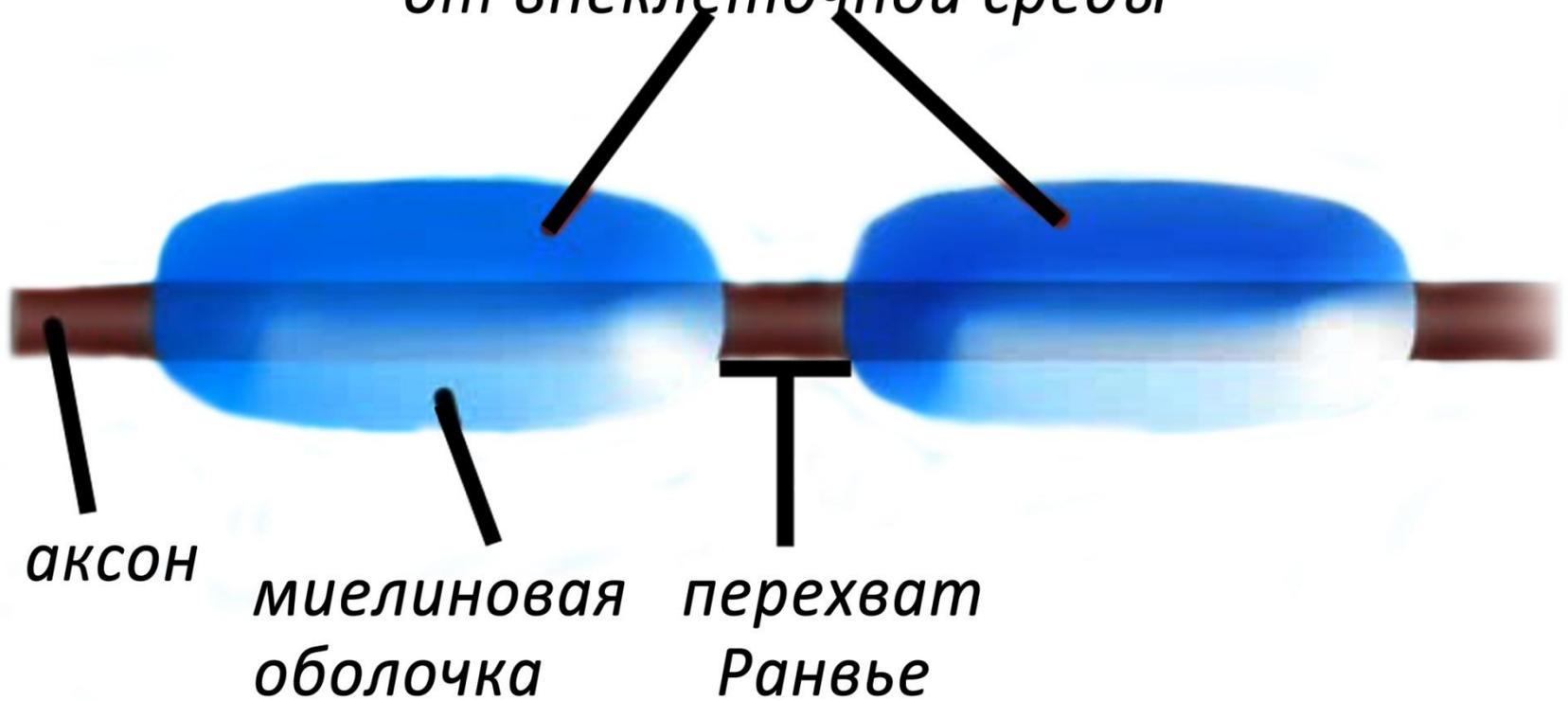
5 – плазматическая мембрана Шванновской клетки, 6 – миелин;

В – строение миелинового волокна: 1 – нейрофибриллы, 2 – ядро Шванновской клетки, 3 – миелин, 4 – цитоплазма Шванновской клетки, 5 – плазматическая мембрана Шванновской клетки, 6 – перехват Ранвье (граница между двумя Шванновскими клетками), 7 – аксон

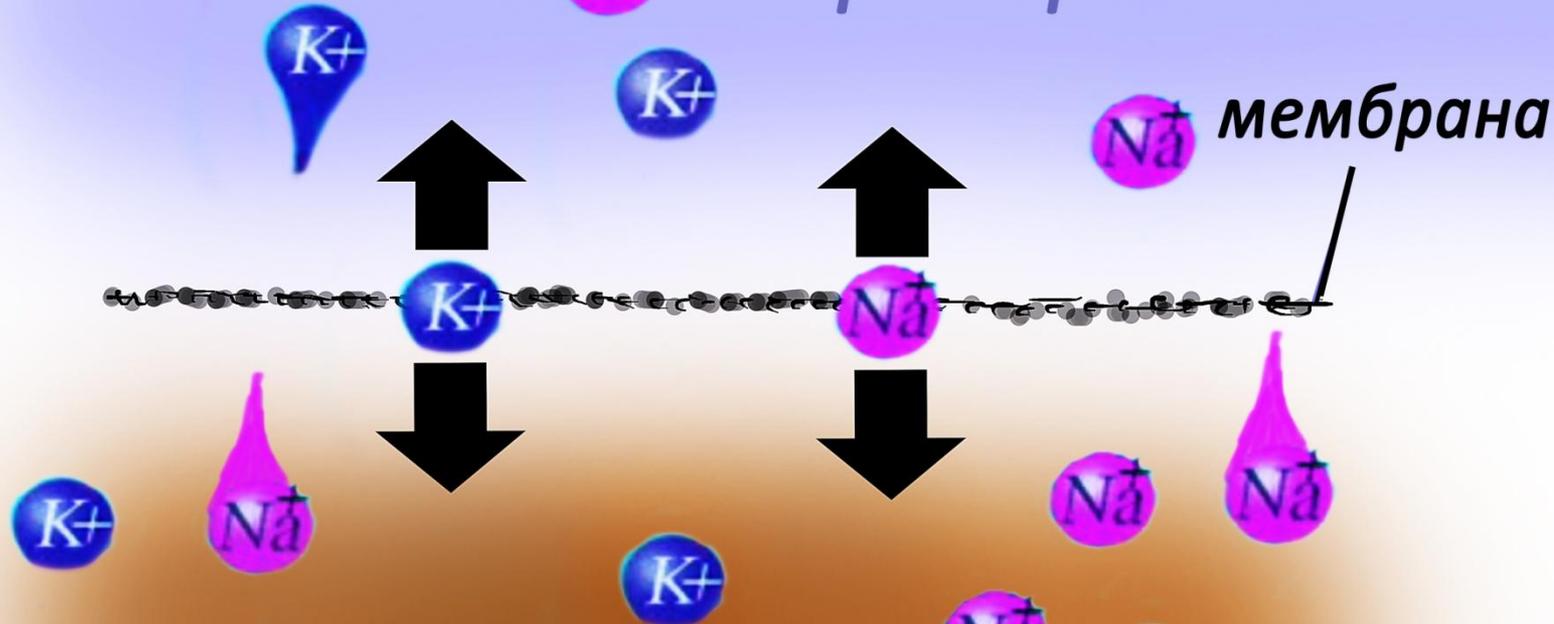
В периферической НС одна шванновская клетка образует миелиновую оболочку вокруг одного волокна, в ЦНС один олигодендроцит – вокруг нескольких



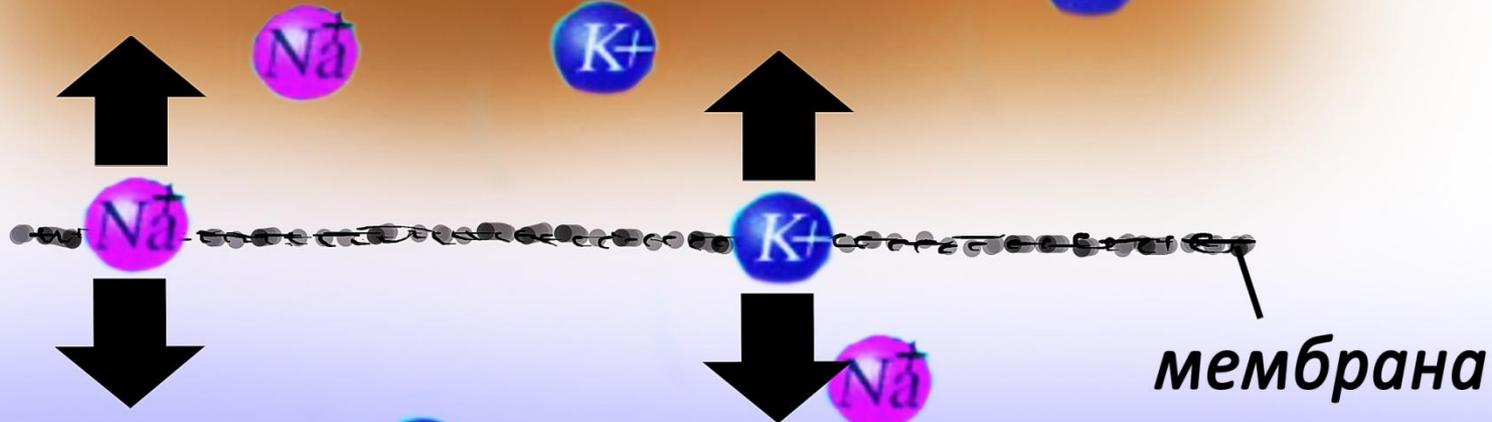
*здесь мембрана аксона
не доступна действию
ионов, так как она
электроизолирована
от внеклеточной среды*



внеклеточное пространство

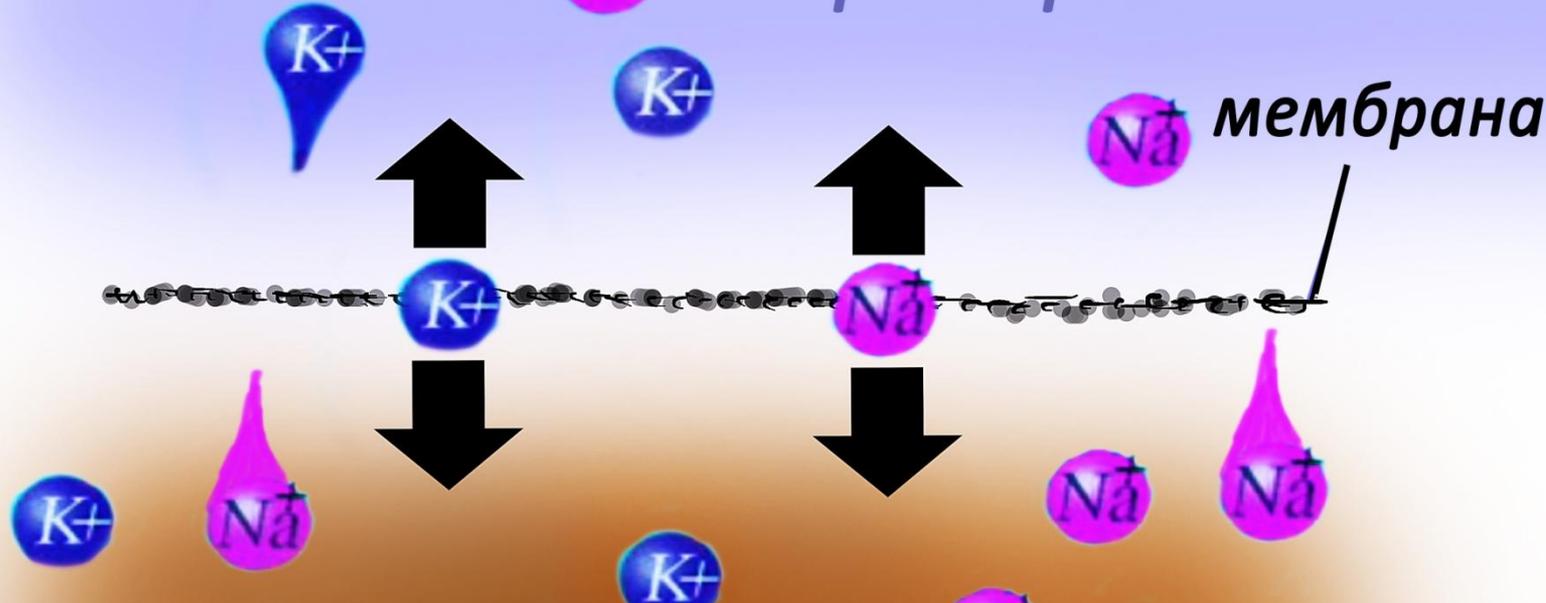


внутриклеточное пространство

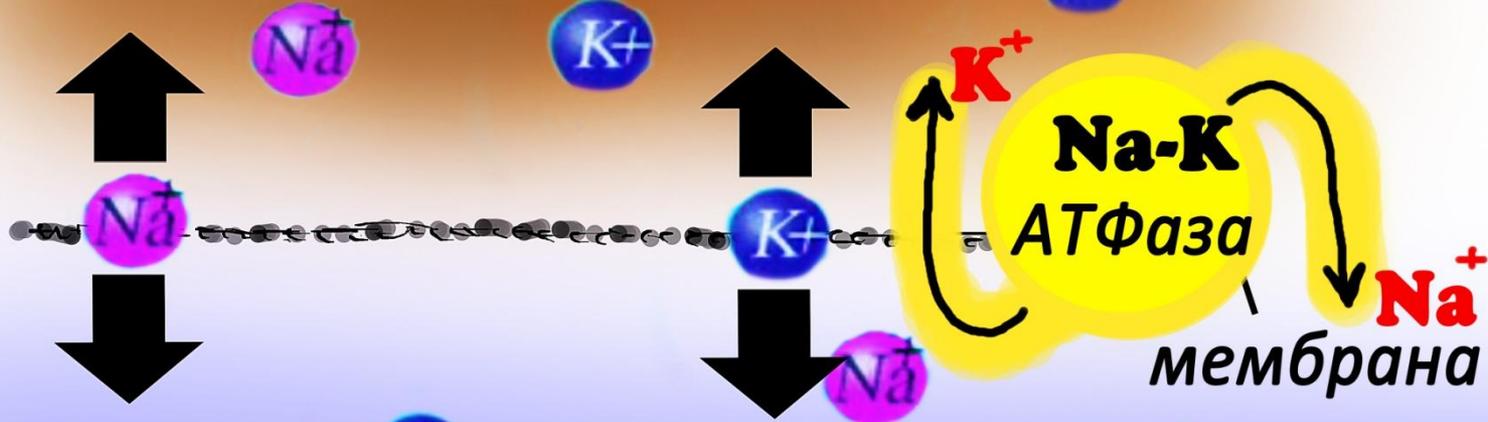


внеклеточное пространство

внеклеточное пространство



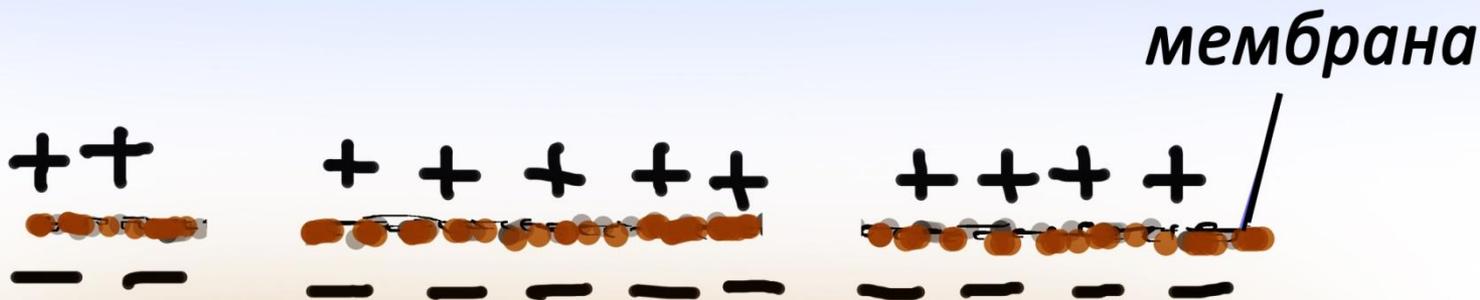
внутриклеточное пространство



внеклеточное пространство

внеклеточное

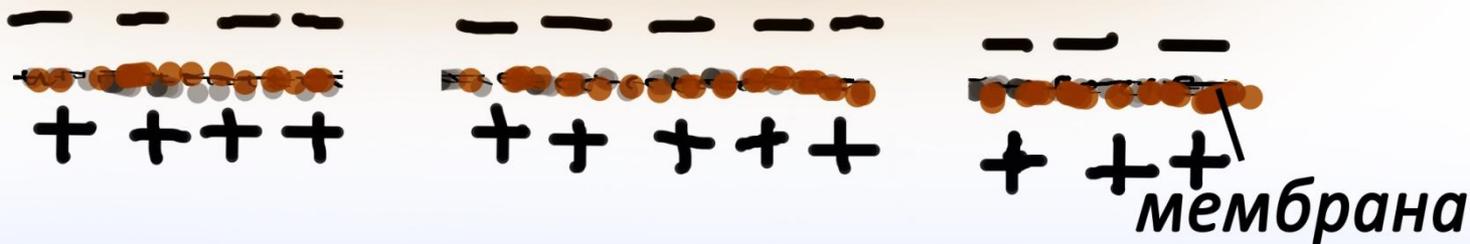
пространство



- 70

внутриклеточное пространство

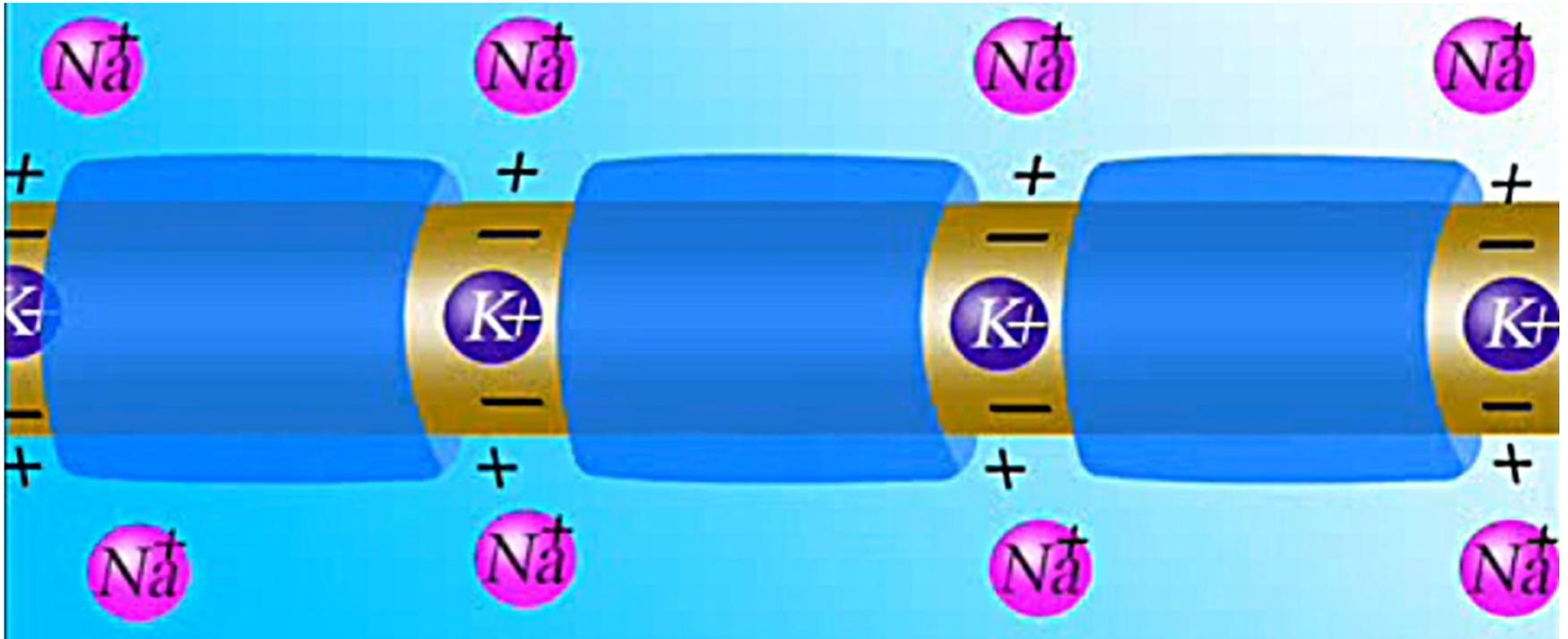
мВ



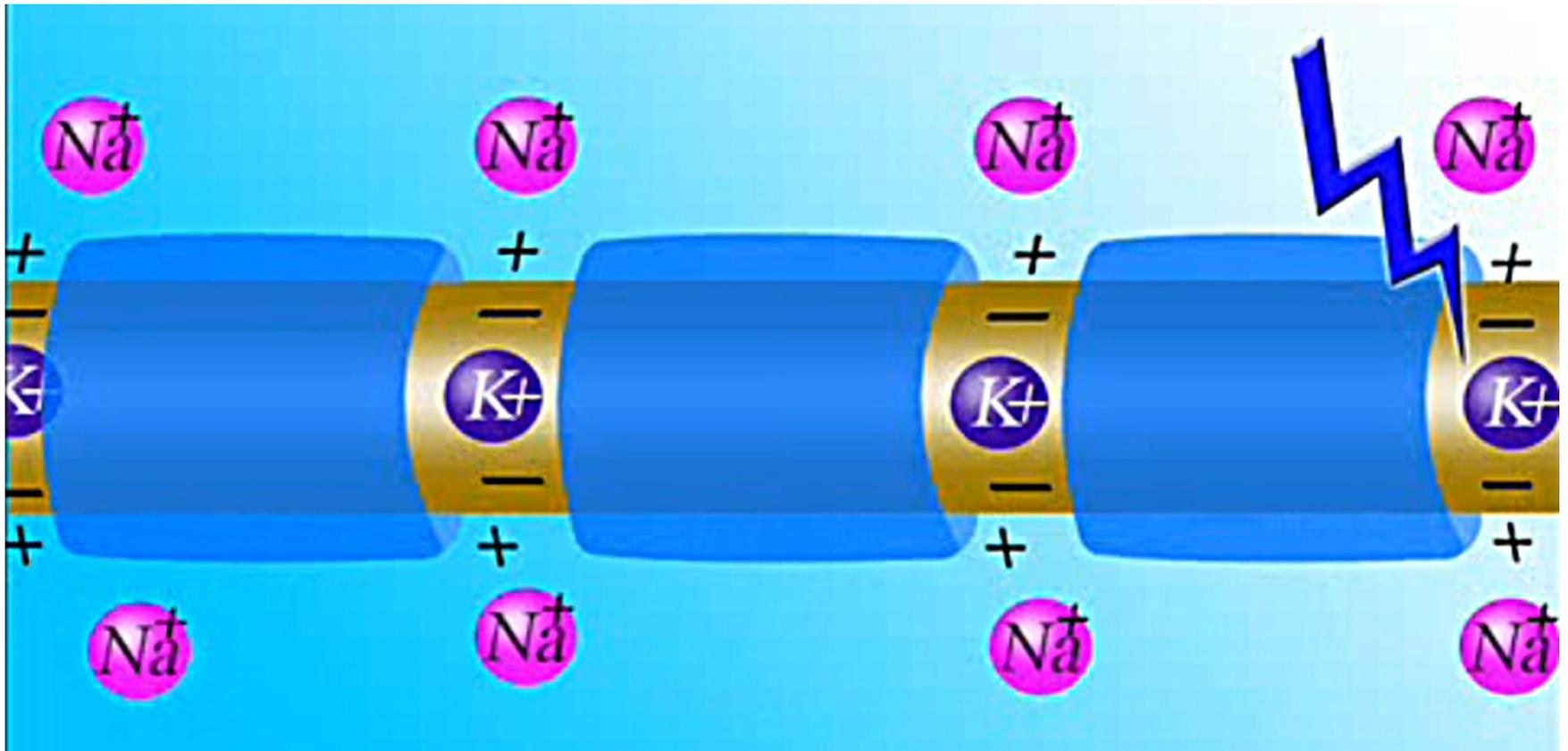
внеклеточное пространство

Участок нейрона в покое.

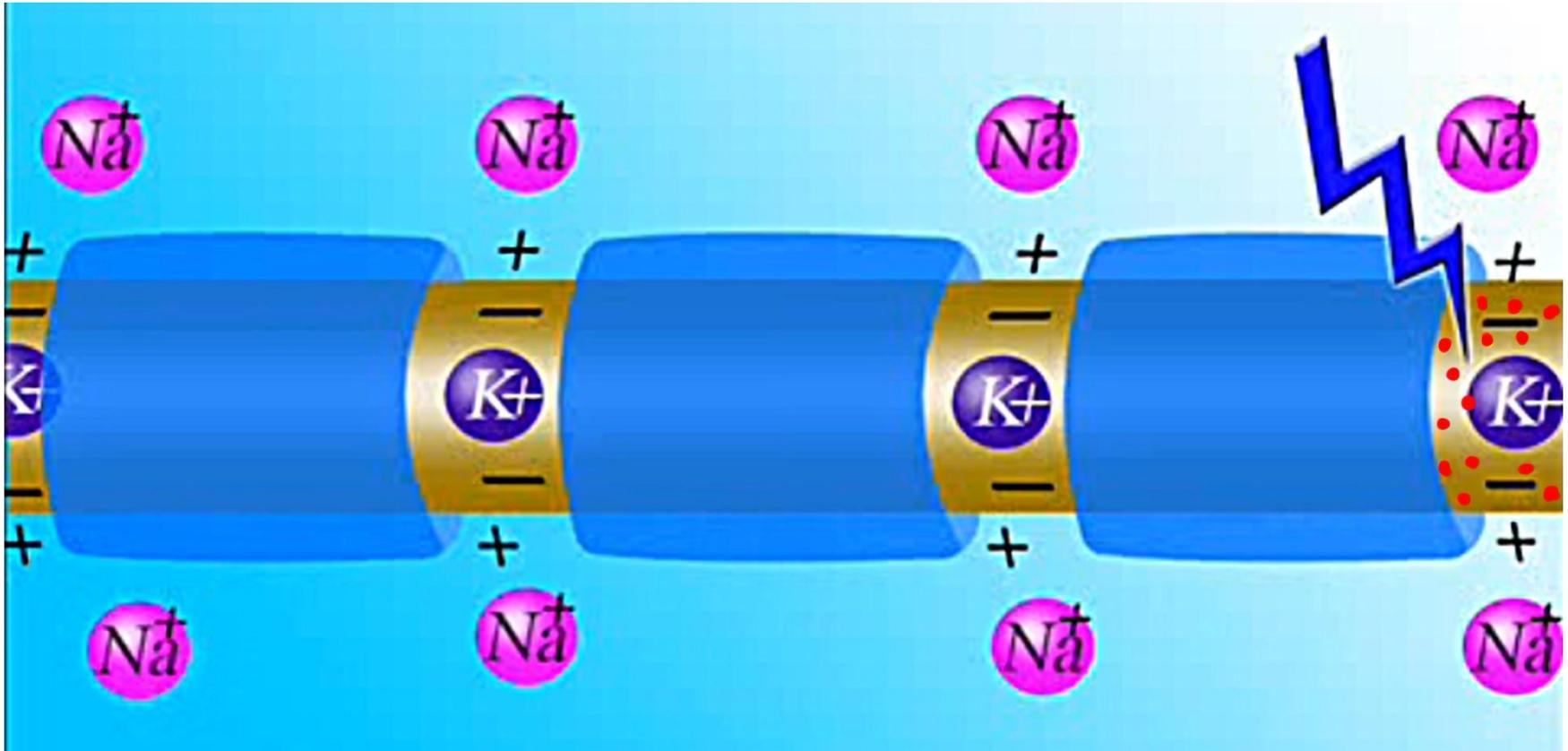
Внутри клетки сконцентрирован отрицательный заряд, снаружи – положительный.



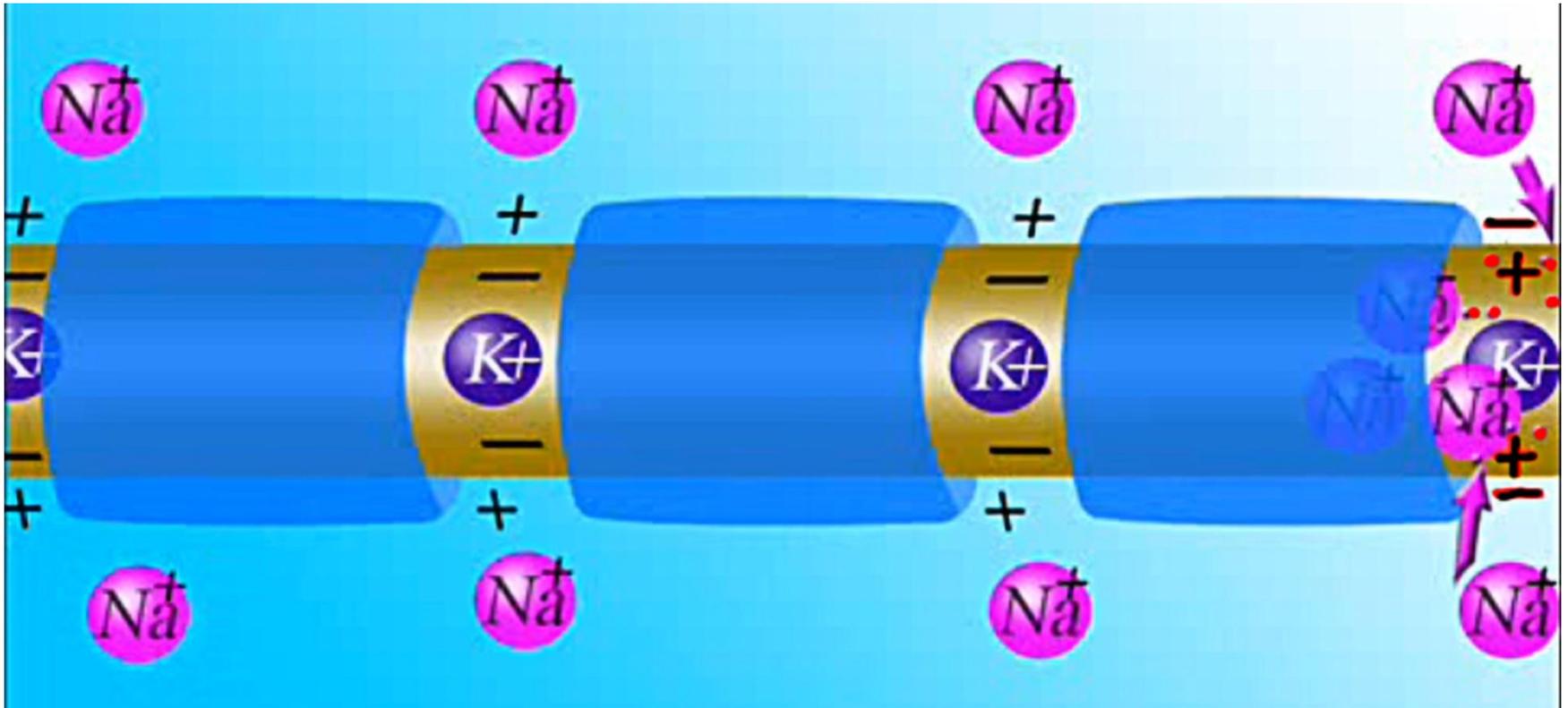
При раздражении чувствительной части нейрона происходит изменение проницаемости мембраны аксона для ионов натрия и калия



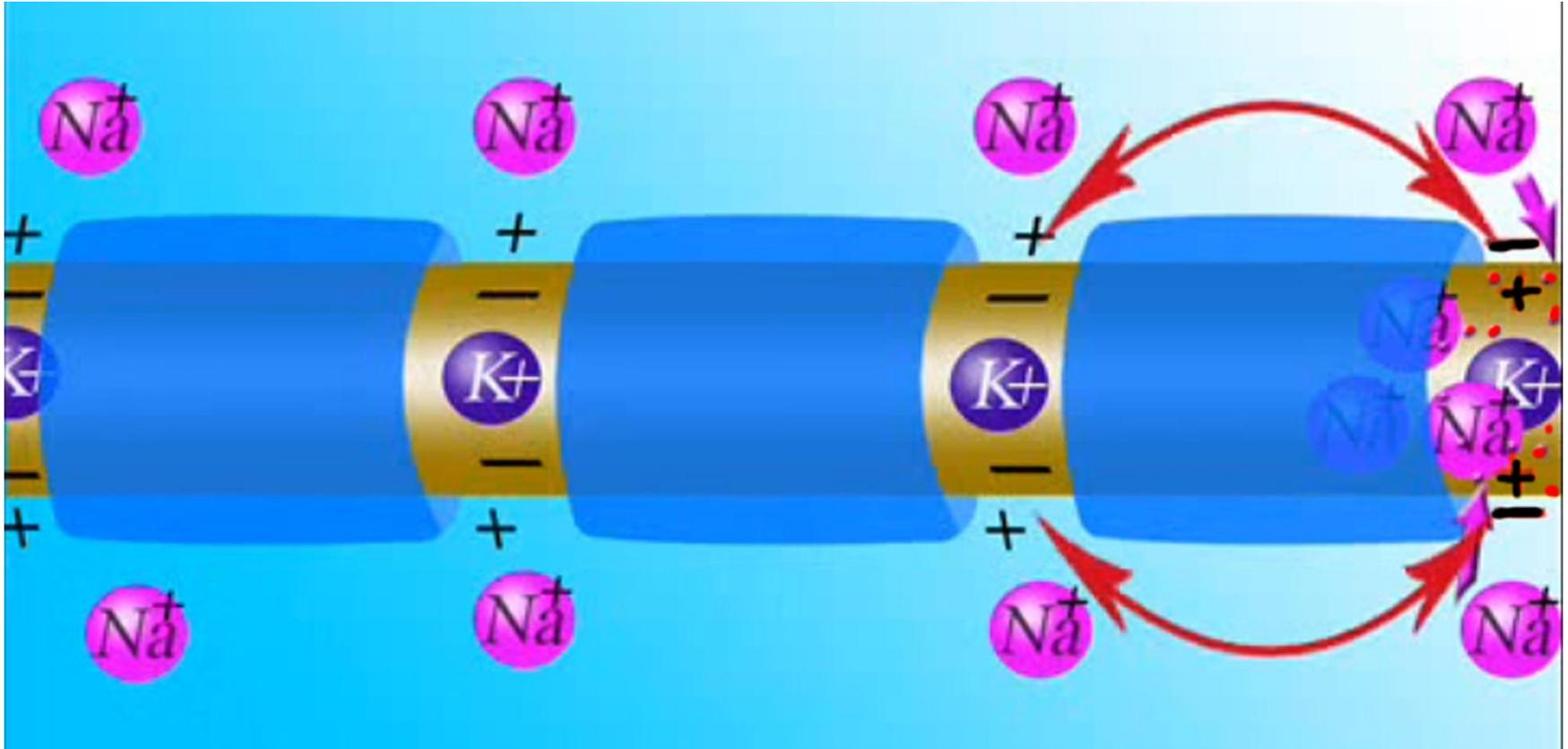
Открытие натриевых каналов



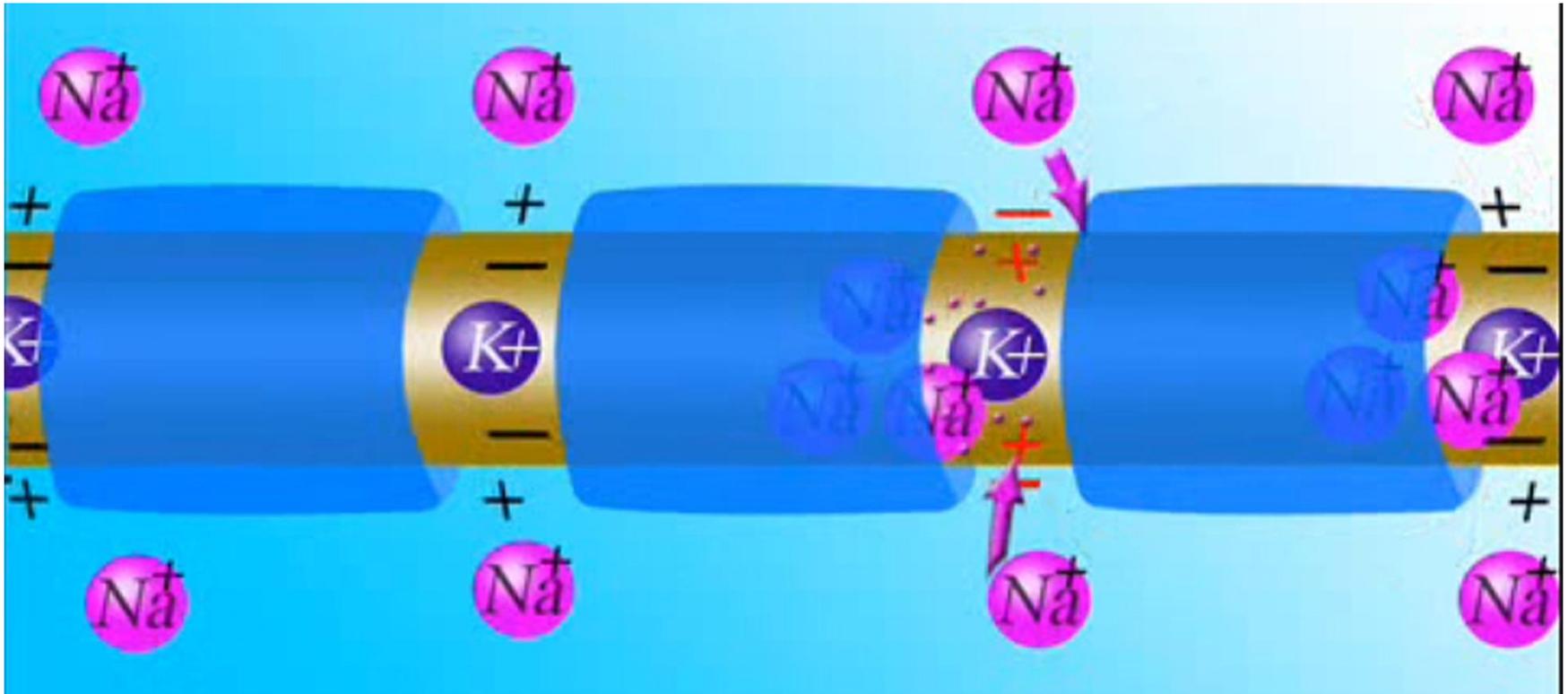
Внутри клетки устремляются ионы натрия,
в результате чего в этом участке
происходит смена полярности



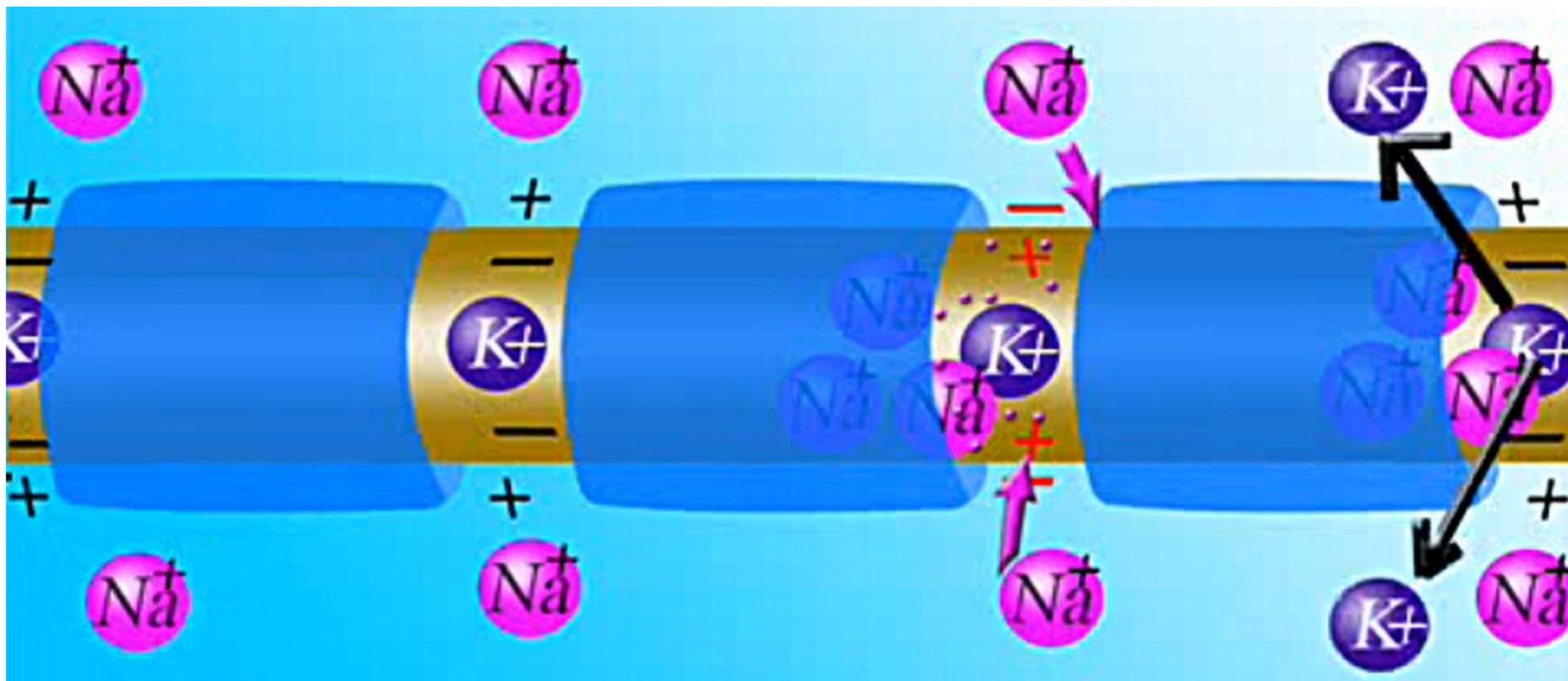
Однако следующий участок имеет другую полярность, в результате чего между возбужденным и невозбужденным участками возникает электрическое напряжение



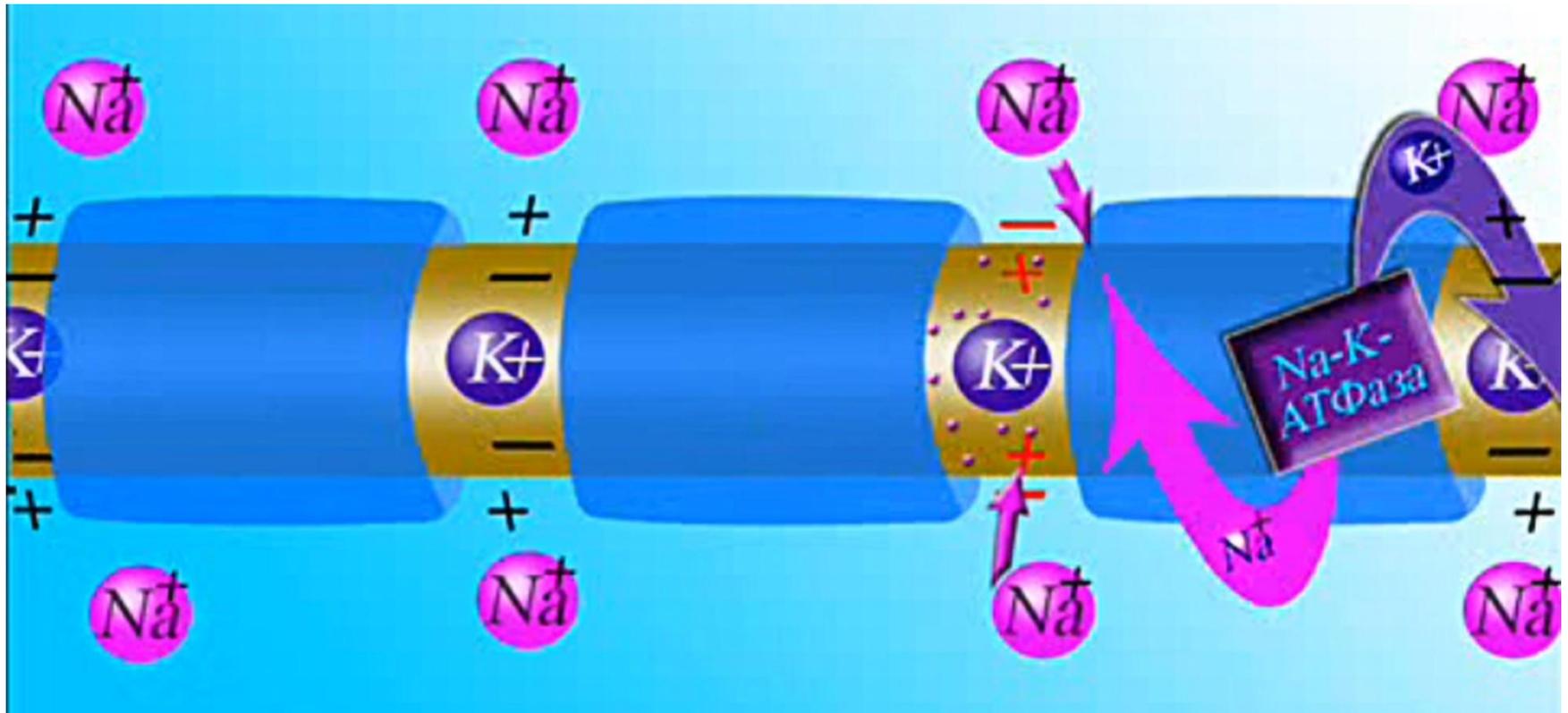
В следующем участке ионы натрия через открытые каналы устремляются внутрь клетки, меняя ее полярность



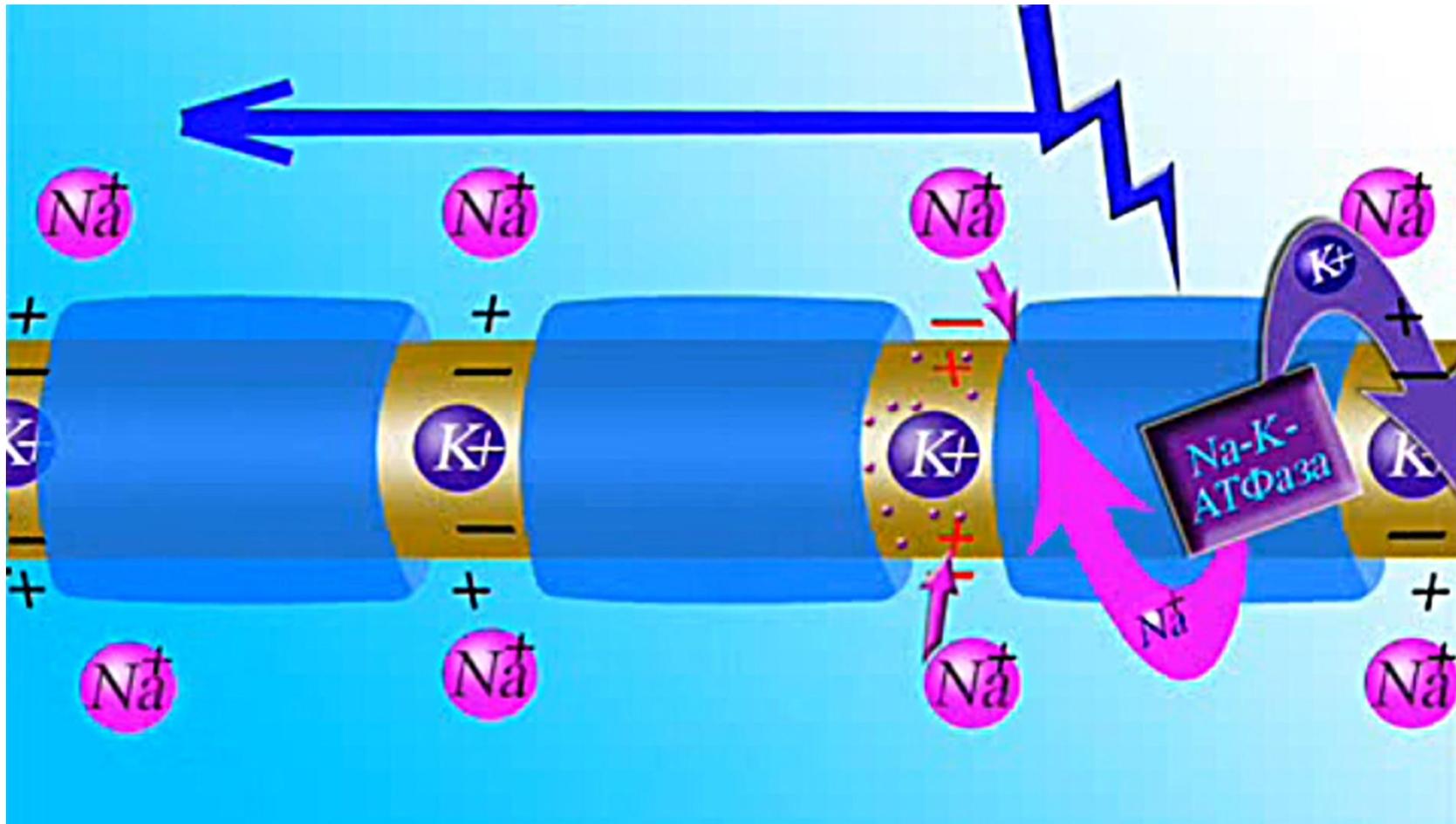
Одновременно с этим в предыдущем деполяризованном участке прекращается натриевый ток через поры и начинается выход ионов калия из клетки. Восстанавливается электрическое равновесие.



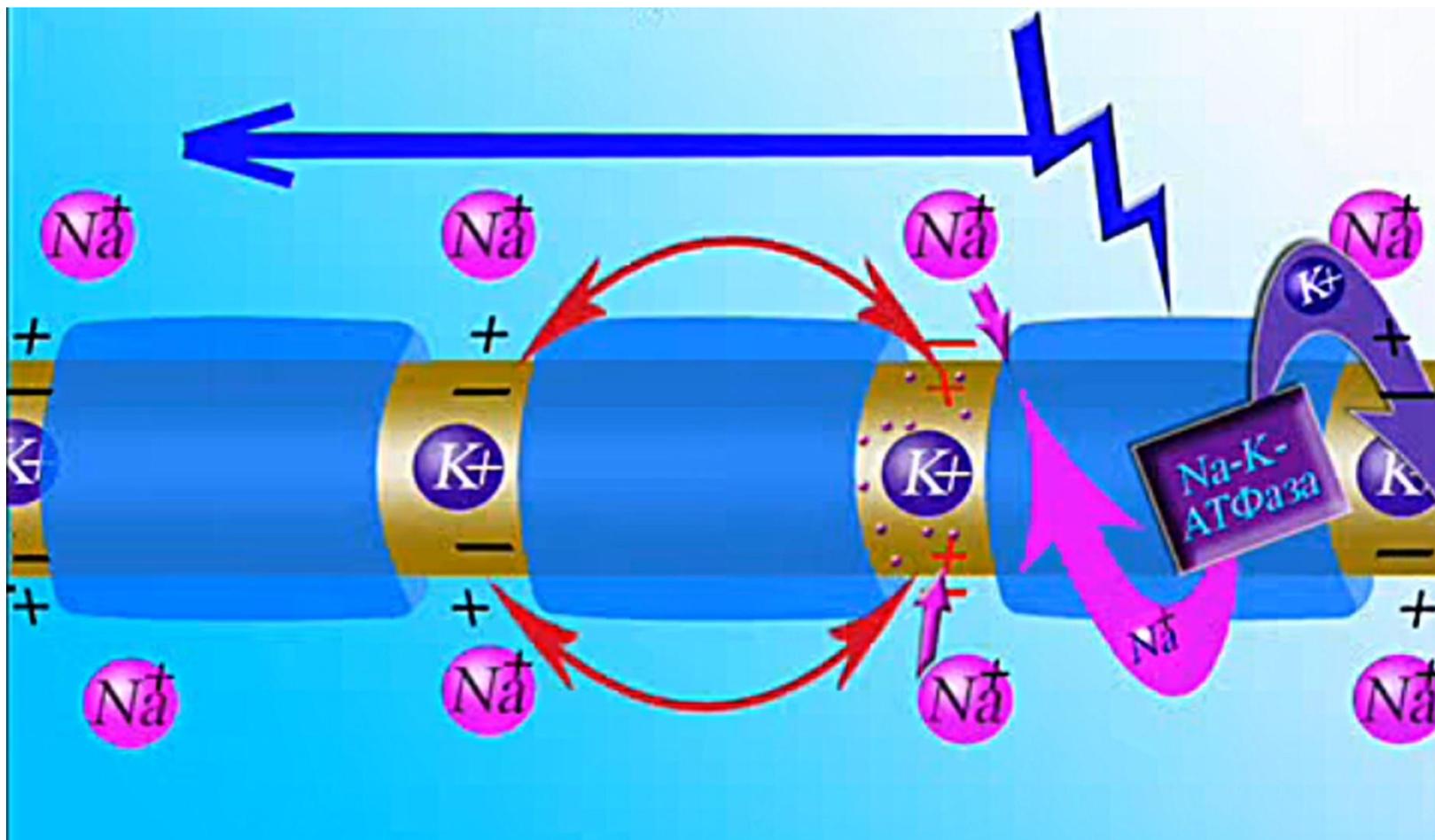
В первом участке включается натрий-калиевый насос и начинается процесс восстановления исходной полярности и концентрации ионов.



В деполяризованном участке новое возбуждение невозможно, пока не восстановится исходный потенциал, поэтому импульс распространяется только в одном направлении



Таким образом, импульс движется от одного перехвата Ранвье к другому, пока не достигнет тела нейрона.



Болезни миелина

подразделяются на две основные группы

- **Миелинопатии** — это генетически обусловленные поражения, характеризующиеся биохимическими дефектами синтеза миелина.
- В основе **миелинокластических** (или собственно демиелинизирующих) заболеваний лежит разрушение нормально синтезированного миелина под влиянием различных воздействий, как внешних, так и внутренних.

ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- группа заболеваний нервной системы, при которых повреждается миелиновая оболочка нервных проводников.

Нарушения, влияющие на ЦНС включают в себя:

- рассеянный склероз, болезнь Девика, концентрический склероз Бало, а также другие нарушения с участием иммунной системы, называемые воспалительными демиелинизирующими заболеваниями;
- синдром осмотической демиелинизации;
- миелопатии, например, спинная сухотка;
- лейкоэнцефалопатии, например, ПМЛ;
- лейкодистрофии и др.

Демиелинизирующие заболевания периферической нервной системы, включают:

- синдром Гийена — Барре;
- невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тута и др.

Оптикомиелит (болезнь Девика)

описан Девиком (Devic) в 1894 г

Воспалительное демиелинизирующее заболевание, характеризующееся селективным поражением зрительного:

- нерва (острый и подострый неврит)
- спинного мозга (обширный поперечный миелит LETM).

Синдром Гийёна — Баррэ

- (СГБ, острый полирадикулоневрит) — острая аутоиммунная воспалительная полирадикулоневропатия, проявляющаяся вялыми парезами, нарушениями чувствительности, вегетативными расстройствами.

Спинальная сухотка (лат. *tabes dorsalis*)



Форма позднего
нейросифилиса
(третичного
сифилиса)

Характеризуется
поражением
спинальных нервных
корешков и задних
столбов спинного
мозга.

Болезнь Шарко-Мари-Тута

(наследственная моторно-сенсорная невропатия I типа)



- Проявляющаяся мышечной слабостью и мышечной атрофией дистальных отделов конечностей.
- Характерно аутосомно-доминантное наследование.

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

- Рассеянный склероз это хроническое воспалительное демиелинизирующее заболевание нервной системы с множественными очагами поражения преимущественно в ЦНС, характеризующееся началом болезни в молодом возрасте, протекающее с обострениями и ремиссиями или прогрессирующе.

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

Впервые подробно описан и выделен в самостоятельную нозологическую форму в 1868 г. Шарко.



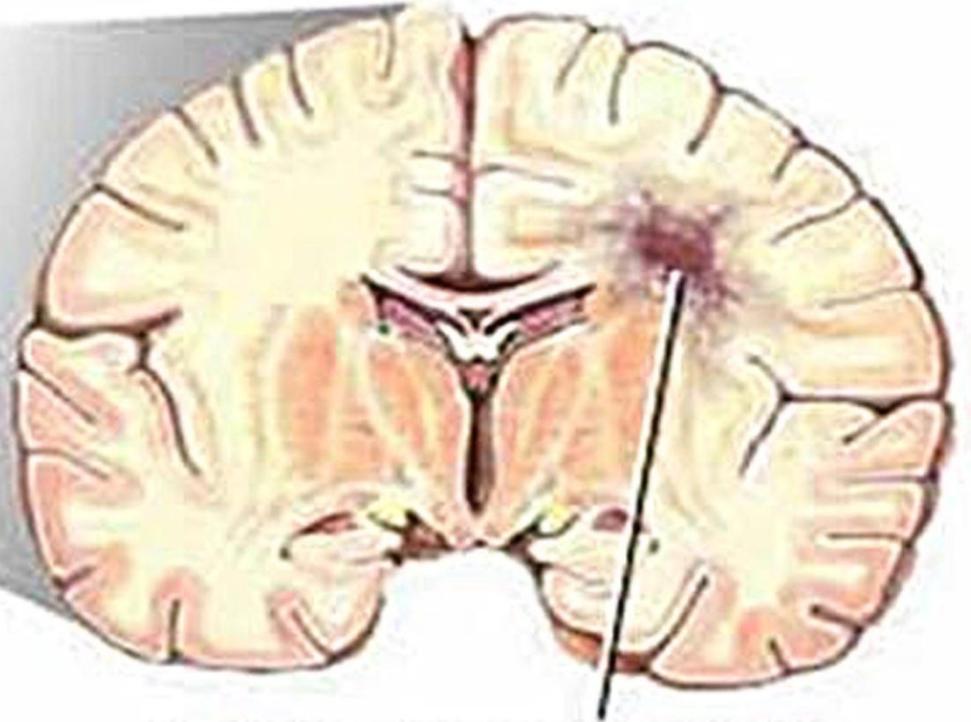
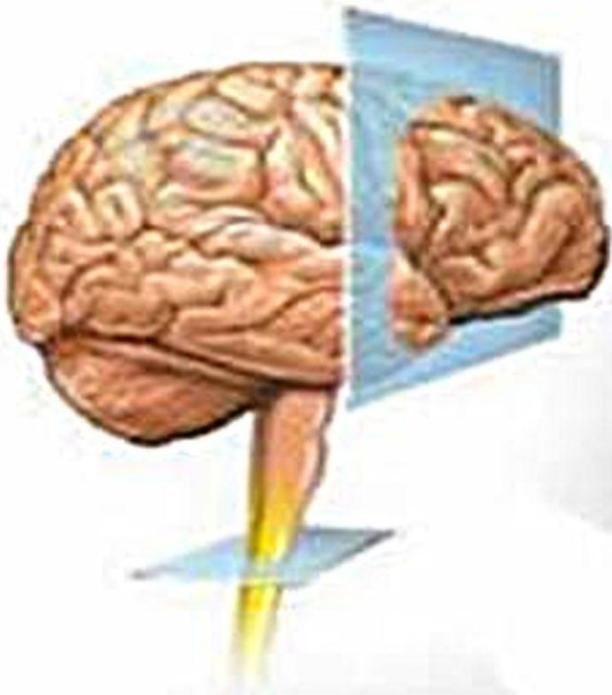
Жан-Мартен Шарко — французский врач-психиатр, учитель Зигмунда Фрейда, специалист по неврологическим болезням, основатель нового учения о психогенной природе истерии.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- В мире около 2,5 млн больных (в России около 200 тыс.)
- Женщины болеют РС чаще, чем мужчины – соотношение 3:2
- Обычно РС заболевают в возрасте от 20 до 40 лет

Первые проявления рассеянного склероза

- Снижение чувствительности 37%
- Неврит зрительного нерва 36%
- Слабость 35%
- Парестезия 24%
- Диплопия 15%
- Атаксия 11%
- Головокружение 6%
- Пароксизмальные состояния 4 %
- Нарушения функции мочевого пузыря 4%
- Симптом Лермитта 3%
- Боли 3%
- Деменция 2%
- Ухудшение зрения 2%
- Паралич мимических мышц 1%
- Импотенция 1%
- Миокимия 1%
- Эпилепсия 1%
- Неустойчивость при ходьбе 1%



**Myelin degeneration
of the brain**



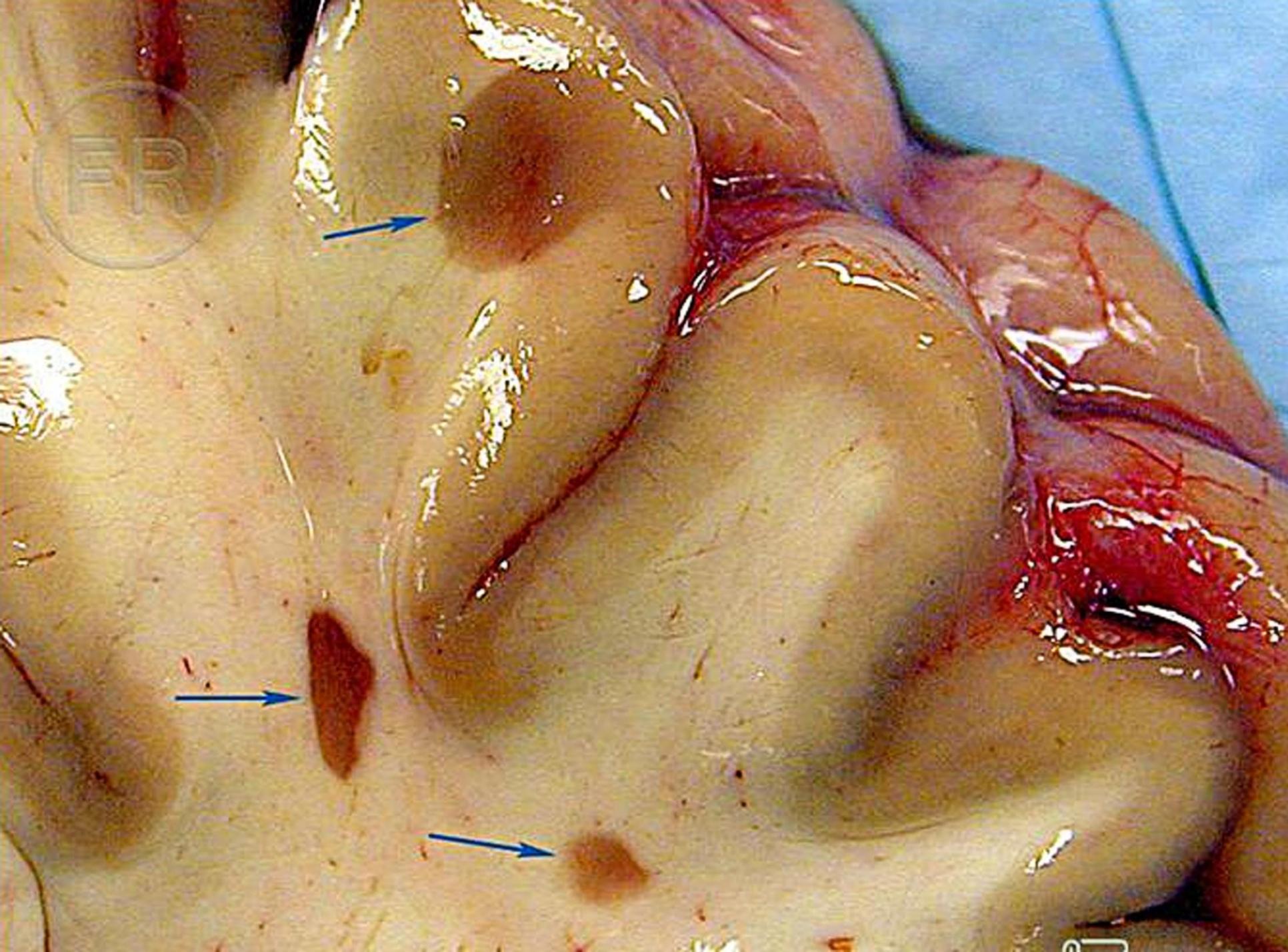
**Myelin degeneration
of the spinal cord**

Этиология и патогенез

- Причины заболевания окончательно не выяснены. Наиболее признанной и обоснованной теорией возникновения рассеянного склероза на сегодняшний день является аутоиммунная теория. В организме с генетически обусловленной иммунной несостоятельностью, происходит активация иммунной системы одним из провоцирующих факторов:
 - - вирусная и бактериальная инфекции,
 - - токсические вещества, радиация,
 - - особенности питания,
 - - геоэкологическое место проживания,
 - - травмы, стрессовые ситуации и др;

Рассеянный склероз. Демиелинизация





ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ РС

Направлена на решение следующих задач:

- наступление ремиссии (купирование эксацербации);
- сохранение ремиссии (удлинение сроков);
- изменение характера течения болезни.

Лекарственные средства, применяемые для достижения поставленных целей, представлены следующими группами:

- иммуномодуляторы (бета-интерфероны и глатирамер ацетат - Копаксон)
- иммуносупрессанты (митоксантрон, циклофосфан, азатиоприн и др.)







Склероз Марбурга

Описан немецким неврологом Отто Марбургом.

- Склероз Марбурга – злокачественный вариант РС, описанный как прогрессирующее заболевание с острым началом, преимущественным поражением ствола мозга, крайне злокачественный, с быстро прогрессирующим течением и смертельным исходом в течение нескольких месяцев.
- Помимо ствола мозга, множественные очаги демиелинизации при этом заболевании часто локализуются в зрительных нервах и шейном отделе спинного мозга.
- Активная иммуносупрессия в ряде случаев способствует наступлению ремиссии, что подтверждает общность болезни Марбурга и РС.

ИММУНОСУПРЕССАНТЫ

- 1. Кортикостероиды – обладают выраженным иммуносупрессивным действием: уменьшают активацию аутоагрессивных Т-лимфоцитов, проницаемость ГЭБ, миграцию лейкоцитов, выработку провоспалительных цитокинов, пролиферацию глиальных элементов.

ИММУНОМОДУЛЯТОРЫ

- Механизм действия : торможение размножения клеток иммунной системы и созданием противовоспалительного фона, что способствует уменьшению выраженности патологического процесса. Снижение темпа миграции лейкоцитов из крови в центральную нервную систему. Ускорение естественной гибели патологических Т-лимфоцитов