

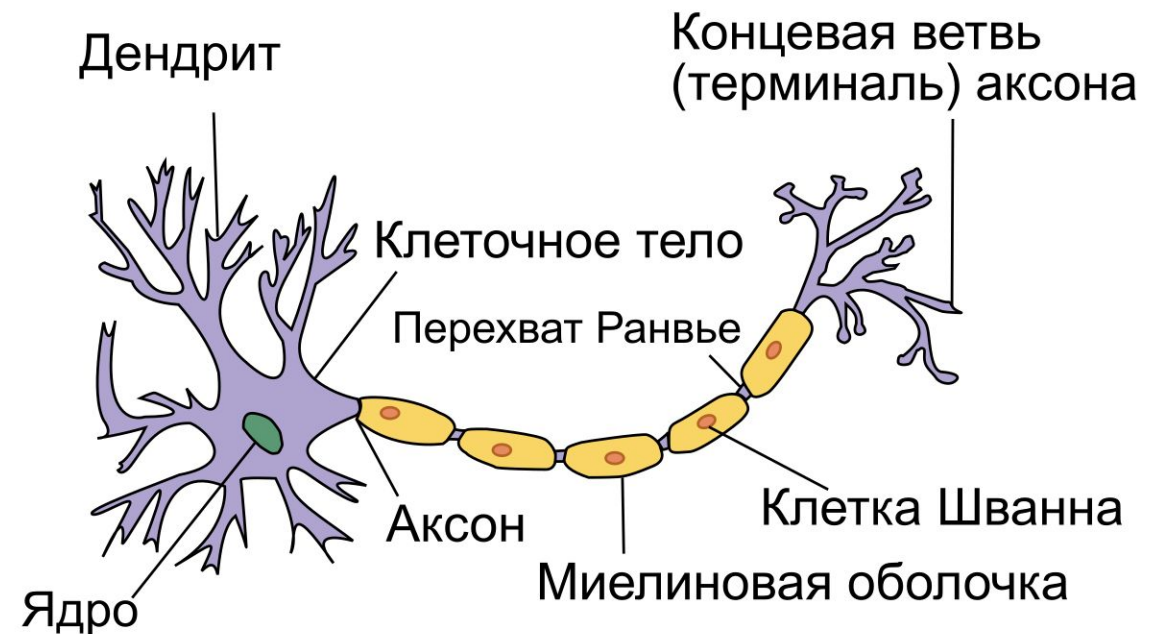
**МИЕЛИН**

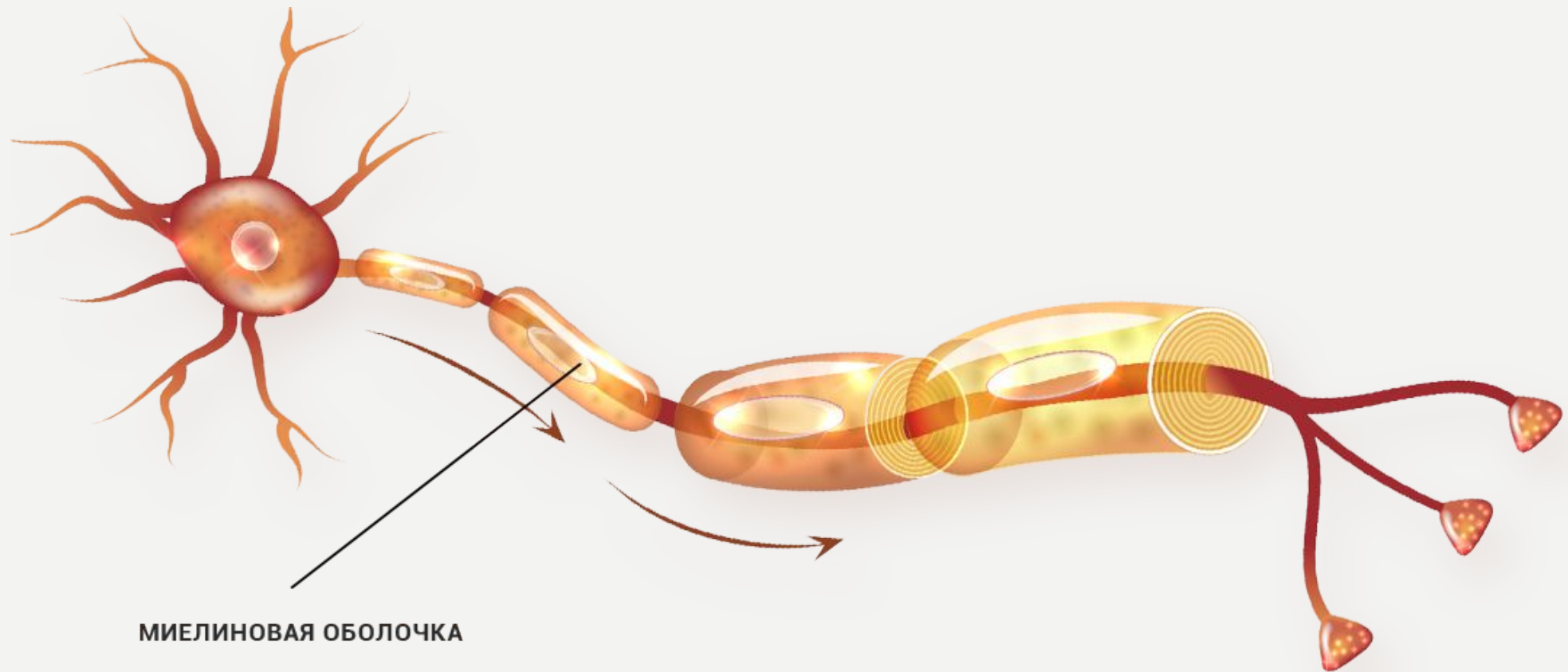
- ❖ **Миелин** – это вещество, образующее миелиновую оболочку, которая отвечает за электроизоляцию нервных волокон и скорость передачи электрического импульса.
- **Миелиновая оболочка** — электроизолирующая оболочка, покрывающая аксоны многих нейронов. Миелиновую оболочку образуют глиальные клетки: в периферической нервной системе — Шванновские клетки, в центральной нервной системе — олигодендроциты.
- 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.



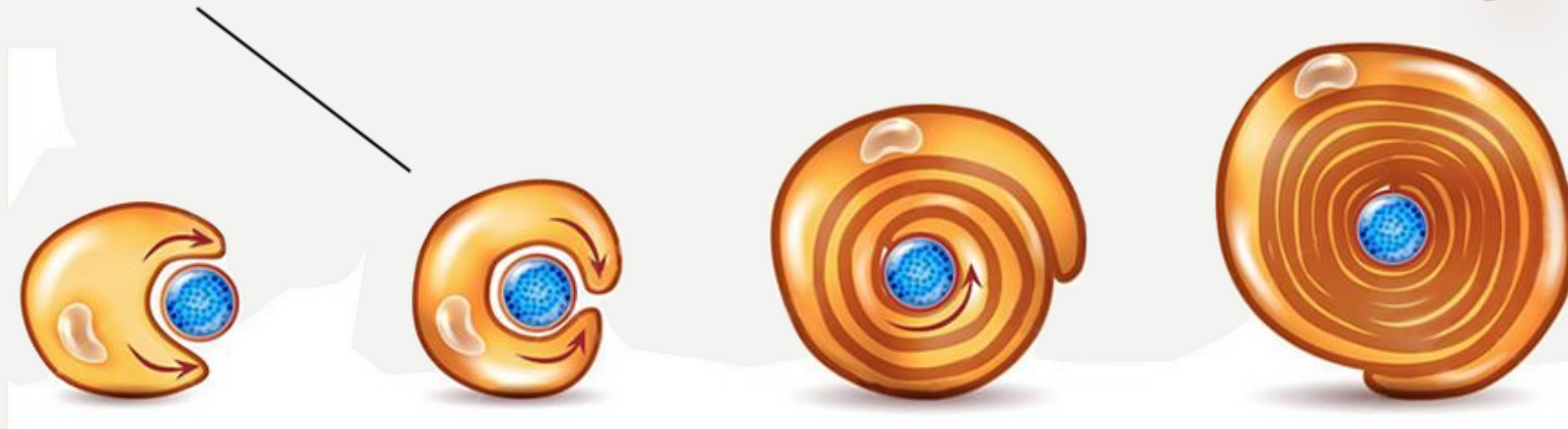
- Миелин прерывается только в области перехватов Ранвье, которые встречаются через правильные промежутки длиной примерно 1 мкм.
- В связи с тем, что ионные токи не могут проходить сквозь миелин, вход и выход ионов осуществляется лишь в области перехватов.
- Это ведёт к увеличению скорости проведения нервного импульса.
- Таким образом, по миелинизированным волокнам импульс проводится приблизительно в 5—10 раз быстрее, чем по немиелинизированным.

## Типичная структура нейрона





МИЕЛИНОВАЯ ОБОЛОЧКА



# Состав миелина

Миелин содержит много липидов, мало цитоплазмы и белков.

Мембрана миелиновой оболочки в расчете на сухую массу содержит 70% липидов (что в целом составляет около 65% всех липидов мозга) и 30% белков. 90% всех липидов миелина приходится на холестерин, фосфолипиды и цереброзиды.

Содержит немного ганглиозидов.

Белковый состав миелина периферической и центральной нервной системы различен.

Миелин ЦНС содержит три белка:

- *Протеолипид*, составляет 35 – 50% от общего содержания белка в миелине, имеет молекулярную массу 25 кДа, растворим в органических растворителях;
- *Основной белок A<sub>p</sub>*, составляет 30% от общего содержания белка в миелине, имеет молекулярную массу 18 кДа, растворим в слабых кислотах;
- *Белки Вольфграма* - несколько кислых белков большой массы растворимых в органических растворителях, функция которых неизвестна. Составляют 20% от общего содержания белка в миелине.

В миелине ПНС, протеолипид отсутствует, основной белок представлен белками  $A_1$ ,  $P_0$  и  $P_2$

В миелине обнаружена ферментативная активность:

- холестеролэстеразы;
- фосфодиэстеразы, гидролизующей цАМФ;
- протеинкиназы А, фосфорилирующей основной белок;
- сфингомиелиназы;
- карбоангидразы.

Благодаря своему строению миелин обладает более высокой стабильностью (устойчивостью к разложению), чем другие плазматических мембран.

## **Роль липидов**

- Они являются структурным материалом нервной ткани.
- Защищают аксон от потери энергии и ионных потоков.
- Молекулы липидов обладают способностью восстанавливать ткани мозга после повреждений.
- Липиды миелина отвечают за адаптацию зрелой нервной системы.
- Они выступают в роли рецепторов гормонов и осуществляют коммуникацию между клетками.

## **Роль белков**

- Они наряду с липидами выступают в роли строительного материала нервной ткани.
- Их главной задачей является транспортировка питательных веществ в аксон.
- Также они расшифровывают сигналы, поступающие в нервную клетку и ускоряют реакции в ней.
- Участвуют в обмене веществ.

***Основными функциями миелиновой оболочки являются:***

- изоляция аксона; ускорение проведения импульса;
- экономия энергии за счет сохранения ионных потоков;
- опора нервного волокна;
- питание аксона.



## Миелинизация нервных волокон

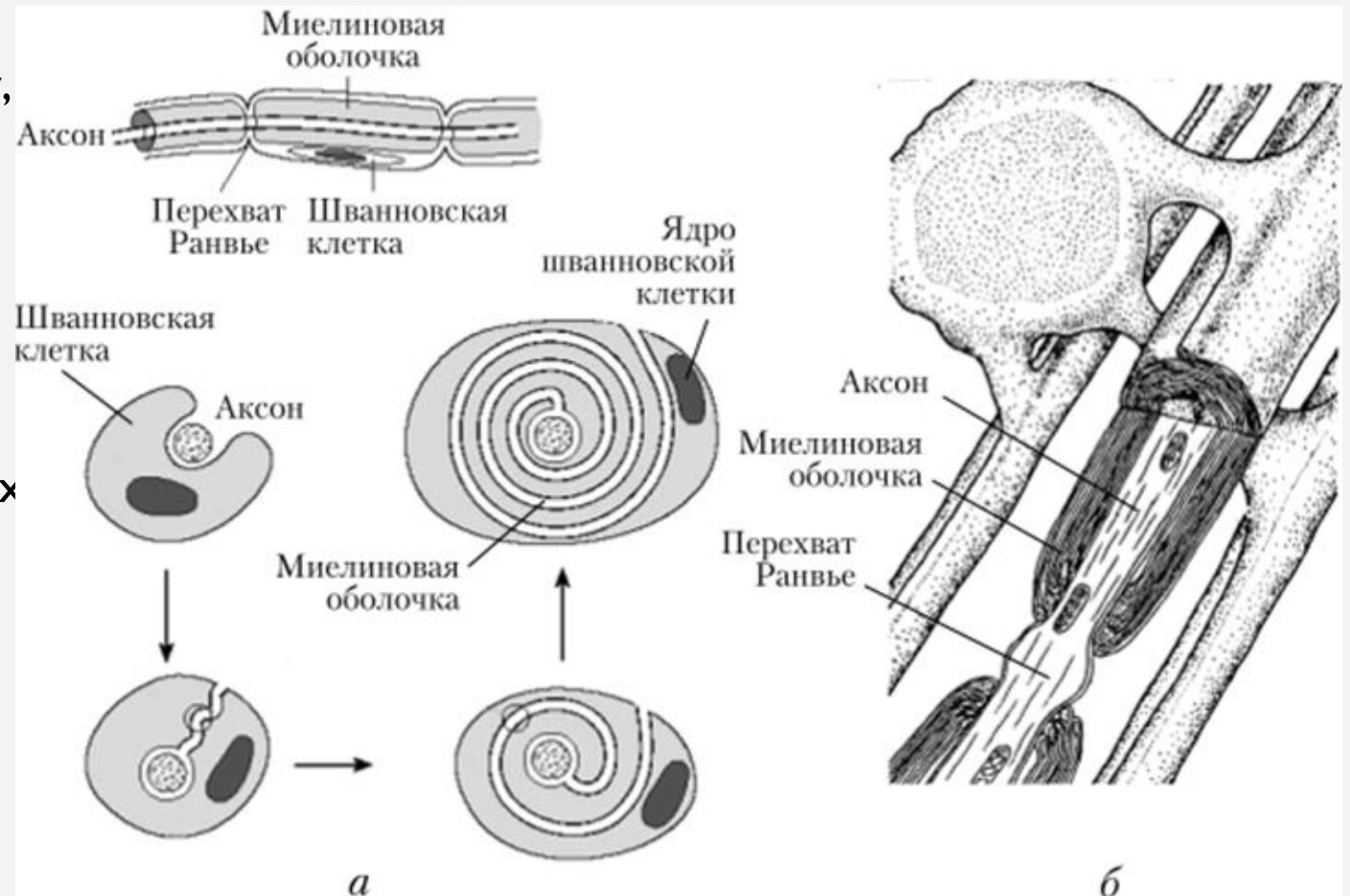
**МИЕЛИНИЗАЦИЯ** — процесс формирования миелиновых оболочек вокруг отростков нервных клеток в период их созревания как в онтогенезе, так и при регенерации

Развитие аксона сопровождается его погружением в шванновскую клетку и образованием миелиновой оболочки. При этом аксон никогда не контактирует с цитоплазмой шванновской клетки, а погружается в углубление ее мембраны.

Края этой мембраны смыкаются над аксоном, образуя удвоенную мембрану, которая несколько раз наматывается вокруг аксона в виде спирали.

На более поздних стадиях спираль закручивается более плотно и образуется компактная миелиновая оболочка. Ее толщина в крупных нервах может достигать 2—3 мкм.

Миелиновая оболочка образуется в нескольких микронах от тела клетки, сразу за аксонным холмиком, и покрывает все нервное волокно.



Раньше других начинают миелинизироваться периферические нервы, затем аксоны в спинном мозге, стволовой части головного мозга, мозжечке и позже — в больших полушариях головного мозга.

- Миелинизация спинномозговых и черепно-мозговых нервов начинается на четвертом месяце внутриутробного развития.
- Двигательные волокна покрываются миелином к моменту рождения ребенка, а большинство смешанных и чувствительных нервов — к трем месяцам после рождения.
- Многие черепномозговые нервы миелинизируются к полутора-двум годам.
- К двум годам миелинизируются слуховые нервы.
- Полная миелинизация зрительного и языкоглоточного нервов отмечается только у трех-четырехлетних детей, у новорожденных они еще не миелинизированы.
- Ветви лицевого нерва, иннервирующие область губ, миелинизируются с 21-й до 24-й недели внутриутробного периода, другие его ветви приобретают миелиновую оболочку значительно позже.

- Проводящие пути спинного мозга хорошо развиты к моменту рождения и почти все миелинизированы, за исключением пирамидных путей (они миелинизируются к третьему — шестому месяцам жизни ребенка).
- В спинном мозге раньше других миелинизируются моторные пути. Еще во внутриутробный период они оказываются сформированными, что проявляется в спонтанных движениях плода.
- Миелинизация нервных волокон в головном мозге начинается во внутриутробном периоде развития и заканчивается после рождения. В отличие от спинного мозга, здесь раньше других миелинизируются афферентные пути и сенсорные области, а двигательные — через пять-шесть месяцев, а некоторые и значительно позже после рождения.
- К трем годам миелинизация нервных волокон в основном заканчивается, но рост нервов в длину продолжается и после трехлетнего возраста.

# Демиелинизация

- **Демиелинизация** – патологический процесс, представляющий собой избирательное повреждение миелиновой оболочки, проходящей вокруг нервных волокон центральной или периферической нервной системы, что приводит к нарушению функций миелиновых нервных волокон.





## Причины

К наиболее частым причинам демиелинизации относятся:

- генетически обусловленная несостоятельность миелиновой оболочки;
- повреждение белковых молекул миелина аутоиммунными комплексами;
- обменные нарушения в клетках нервной системы;
- вирусные агенты, клетками-мишенями которых становятся глиальные клетки (клетки, формирующие миелиновую оболочку);
- неопластические процессы в нервной ткани (первичные опухоли нервной системы и метастатические образования в данной области);
- тяжелая интоксикация.

## 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;
- лейкодистрофии и др.

## Демиелинизирующие заболевания периферической нервной системы, включают:

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

**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ**