

Захаров Игнатий Сергеевич, студент,
Российский университет спорта («ГЦОЛИФК»),

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ МЫШЕЧНОГО СОКРАЩЕНИЯ СКЕЛЕТНЫХ МЫШЦ

Аннотация. Статья представляет собой последнюю изданную информацию о том, что такое скелетные мышцы, их физиологические особенности и их патологические механизмы мышечного сокращения скелетных мышц, и какие симптомы наблюдаются при том или ином патологическом механизме.

Ключевые слова: Патология, механизм, сокращение, скелетные, мышцы.

Введение. Сейчас миология, как наука, изучающая строение, развитие, свойства и функции мышц как в норме, так и при различных патологических её реакциях, описывает мышцы как орган тела человека/животного, состоящий из мышечной ткани, способный сокращаться под влиянием нервных импульсов. (Относится к ОДА) [3].

Скелетные мышцы (лат. *musculi skeleti*) – это органы тела человека и животных, состоящие из поперечно-полосатой мышечной ткани, которые прикрепляются к костям скелета через сухожилия и обеспечивают произвольные движения, поддержание позы и участие в терморегуляции. В нашем организме по некоторым источникам находится около 600 поперечно-полосатых (скелетных) мышц [2].

Под патологическими механизмами мышечного сокращения я буду иметь в виду те изменения, которые приводят к нарушению нервного контроля, электромеханического сопряжения, структурных повреждений, а также различные мутации сократительных белков и нарушения со стороны энергетического метаболизма.

Цель работы – изучить и проанализировать отечественные и зарубежные источники по вопросу патологических механизмов мышечного сокращения скелетных мышц.

Метод исследования – анализ научно-методической литературы по теме исследования.

Основная часть. Активное изучение различных патологических механизмов мышечного сокращения и первые её научные публикации относятся к середине 19 вв., когда физиология и медицина начали активно исследовать нарушения нервно-мышечной передачи и мышечной функции. И первым человеком, который документально зафиксировал свой эксперимент был Клод Бернар (1840-50-е годы). Он изучал действие кураре (сильный природный яд) на нервно-мышечную передачу; после Вильгельм Эрб и другие неврологи в 1870-х, описали миастению и связали её с нервно-мышечной передачей. В 1890-е – начались первые биохимические исследования: Фредерик Хопкинс и др. изучали роль молочной кислоты в мышечном утомлении, в 1891 – Уильям Говерс описал мышечную дистрофию, а в 1920-х – активные исследования рабдомиолиза (разрушение скелетных мышц) и миопатии (собирательный термин для заболеваний мышц) при инфекциях.

Для того, чтобы детально понять, какие и как именно та или иная структура ведёт к патологическому мышечному сокращению я поясню, как именно происходит механизм мышечного сокращения скелетных мышц у человека, которого нету никаких патологий. И так, для структуризации и лучшего понимания мышечного сокращения я выделил несколько его главных этапов: 1. Генерация и передача нервного импульса 2. Синаптическая передача (нервно-мышечная) 3. Электромеханическое сопряжение 4. Сокращение саркомера 5. Расслабление мышцы.



Генерация и передача нервного импульса

Первое, что у нас происходит, прежде чем мышца может сократиться это какой-то сигнал и не важно от головного мозга он идёт или от проприорецептора. Представим, что сигнал поступил с внешней среды и под действием сигнала произошло раздражение проприорецептора, это будет приводит к деполяризации мембраны чувствительного нейрона. Когда деполяризация достигает порогового уровня возникает потенциал действия (ПД), который передаётся по афферентным волокнам в спинной мозг.

Передача сигнала к мотонейрону

После того, как сигнал был получен в спинной мозг, сигнал обрабатывается и в спинном мозге сигнал переключается на α -мотонейрон, который иннервирует экстрафузальные мышечные волокна. ПД распространяется по аксону мотонейрона до нервно-мышечного синапса (концевая пластинка) [1].

Синаптическая (нервно-мышечная) передача

Потенциал действия распространился по аксону до нервного окончания. В нервном окончании есть Ca^{2+} -каналы, которые открываются под действием потенциала действия открываются, что даёт вход $\text{Ca}^{2+} \rightarrow$ экзоцитоз синаптических пузырьков с ацетилхолином (АХ). Ацетилхолин в данном случае играет роль медиатора, который будет взаимодействовать с никотиновыми АХ-рецепторами (nAChR) на постсинаптической мембране.

После того, как произошло взаимодействие ацетилхолина с рецепторами происходит открытие Na^+/K^+ -каналов $\rightarrow$ локальная деполяризация – генерация потенциала концевой пластины (ПКП). И тут происходит похожий механизм, как и при создании потенциала действия, только в этот раз, тем кто образует его будет ПКП, который должен достигнуть своего порога и после того образуется уже новый потенциал действия в сарколемме мышечного волокна.

Электромеханическое сопряжение

Новый потенциал действия распространяется по саркоплазматическому ретикулуму (система внутриклеточных трубочек и цистерн). Если говорить конкретнее, то потенциал идёт сначала вдоль сарколеммы и проникает вглубь волокна, достигая продольных трубочек. В области триады (Т-трубочка + две терминальные цистерны саркоплазматического ретикулума, СПР) ПД активирует дигидропиридиновые рецепторы (DHPR). Для чего все эти процессы происходят? Для того, чтобы из продольных цистерн высвободить Ca^{2+} межфибриллярное пространство. Для этого дигидропиридиновые рецепторы (DHPR), которые конформационно связываются с рианодиновыми рецепторами (RyR) в саркоплазматическом ретикулуме с помощью длинного цитоплазматического «хвоста», который отходит от RyR1. Взаимодействие этих двух структур деполяризует мембрану цистерн $\rightarrow$ массивное высвобождение Ca^{2+} в саркоплазму.

Сокращение саркомера (теория скользящих нитей)

Здесь важно два этапа: 1 Взаимодействие Ca^{2+} с тропонином и взаимодействие тропонина с тропомиозином 2. Взаимодействие тропомиозина с актином и образование актомиозинового комплекса.

1. Ca^{2+} связывается с тропонином $\rightarrow$ меняет конформацию тропонина $\rightarrow$ изменённый тропонин тянет за собой тропомиозин

2. Под действием тропонина тропомиозин ложиться в желобок актиновых волокон, что приводит к открытию активных центров на актине. И всё это приводит к образованию актомиозинового комплекса. После того, как образовался комплекс идёт присоединение миозиновой головки (с АТФ $\rightarrow$ АДФ + Фн) к актину $\rightarrow$ крутящий момент головки миозина и происходит смещение мостика на 120 градусов, такое явление ещё называют "гребковое движение" $\rightarrow$ именно оно и приводит скольжение тонких нитей относительно толстых. Так



продолжает до момента, пока выделяется и поступает нужная энергия (к цистернам и на образование акто-миозинового комплекса).

Расслабление мышцы

Происходит, когда Ca^{2+} -АТФаза (SERCA) закачивает Ca^{2+} обратно в СПР.

Условие: при отсутствии Ca^{2+} тропонин-тропомиозиновый комплекс блокирует актин → прекращение сокращения.

Патологические механизмы сокращения мышцы

Как уже ранее было сказано я рассмотрю патологические механизмы со стороны нарушения нервно-мышечной передачи, нарушение электрогенеза мышечных клеток, нарушение сократительного аппарата, метаболические миопатии.

Нарушение нервно-мышечной передачи

К данной группе нарушений относятся те, которые связаны с механизмом восприятия и образование ПД, а также с передачей самого импульса в постсинаптическую щель. В данной статье я рассмотрю самые популярные её формы.

Нарушение нервно-мышечной проводимости

1. Миастения гравис – основной механизм представляет собой аутоиммунное поражение никотиновых ацетилхолиновых рецепторов (nAChR) постсинаптической мембраны. Антитела (IgG) блокируют или разрушают рецепторы, уменьшая чувствительность к ацетилхолину (АХ). Последствия: снижение потенциала концевой пластинки → недостаточная деполяризация → слабость и быстрая утомляемость мышц. При тяжелых формах – миастенический криз с дыхательной недостаточностью.

2. Синдром Ламберта-Итона – механизм представляет собой иммунную реакцию организма, где аутоантитела против пресинаптических кальциевых каналов (P/Q-type) → нарушение выброса АХ. Последствия: снижение высвобождения АХ в синаптическую щель → слабость проксимальных мышц.

Нарушение электрогенеза мышечных клеток

1. Миотония (Myotonia congenita, болезнь Томсена/Беккера)

Механизм: Мутации в гене *CLCN1* → дисфункция хлорных каналов (ClC-1) → гипервозбудимость сарколеммы. Последствия: замедленная реполяризация → повторные разряды → длительное сокращение (миотонический феномен).

2. Гипокалиемический периодический паралич (НуроРР)

Механизм: Мутации в *CACNA1S* (кальциевый канал) или *SCN4A* (натриевый канал) → аномальная деполяризация при низком K^+ . Последствия: приступы мышечной слабости/паралича из-за инактивации Na^+ -каналов.

Нарушение сократительного аппарата

1. Мышечные дистрофии (например, Дюшенна/Беккера). Механизм: Дефицит дистрофина → разрушение связи цитоскелета с внеклеточным матриксом → некроз миофибрилл. Последствия: прогрессирующая слабость, псевдогипертрофия, кардиомиопатия [4].

Метаболические миопатии

1. Дефицит миофосфоорилазы (болезнь Мак-Ардла). Механизм: Нарушение гликогенолиза → дефицит АТФ при нагрузке. Последствия: судороги, миоглобинурия (наличие в моче миоглобина), вторичный рабдомиолиз (распад мышцы).

Заключение.

При изучении патологических механизмов мышечного сокращения скелетных мышц важно понимать строение, физиологические особенности и механизм мышечного сокращения в норме, а также, что они связаны с нарушениями на разных уровнях: нервно-мышечная передача (миастения), возбудимость мембраны (миотония, периодический паралич), сократительные белки (дистрофии, МН), метаболизм (гликогенозы, митохондриальные болезни).



Список литературы:

1. Гайтон А. К., Холл Дж. Э. *Медицинская физиология*: учебник / пер. с англ. — М.: Логосфера, 2021. — Гл. 6, 7. — 1150 с. — ISBN 978-5-98657-044-2.
2. Методические рекомендации по миологии // *Белорусский государственный медицинский университет*. — 2017. — URL: [https://www.bsmu.by/upload/docs/kafedri/k_anatomia/stud/2017-2/mr9.pdf] (дата обращения: 28.07.2025).
3. Миология // *Википедия*. URL: [https://ru.wikipedia.org/wiki/Миология] (дата обращения: 27.07.2025).
4. Duan D. et al. Duchenne muscular dystrophy // *Nature Reviews Disease Primers*. — 2021. — Vol. 7, № 1. — P. 1–19. — DOI: [10.1038/s41572-021-00248-3].

