

КАЗАНСКИЙ
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ



Эволюция органов чувств.

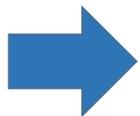
**Онтофилогенетические аномалии закладки и
развития кожных покровов и органов чувств**

Кафедра медицинской биологии и генетики
к.б.н. Пахалина И.А.

Эволюция органов чувств. Определение органов чувств. Классификация органов чувств: кожного чувства, орган вкуса, зрения, обоняния, слуха.

Онтофилогенетические аномалии закладки и развития кожных покровов и органов чувств.

Пороки и аномалии органов слуха, зрения.



Органы чувств — специализированная анатомо-физиологическая система, обеспечивающая, благодаря своим рецепторам, получение и первичный анализ информации поступающей из внешней среды и из внутренней среды организма (*Википедия*).

Воспринимая воздействия среды, простейшие реагируют на них движением, наступающим вследствие раздражения, изменяющего свойства протоплазмы клеток- организмов. Каждое раздражение протоплазмы непосредственно преобразуется в движения, которые у представителей этого типа отличаются большим разнообразием.

Двигательные реакции простейших – таксисы – вызываются различными внешними раздражителями, например световыми (фототаксисы), тепловыми (термотаксисы), химическими (хемотаксисы), механическими (тоиотаксисы) и в условиях эксперимента – электрическими раздражителями (гальванотаксисы)

Российский зоопсихолог В. А. Вагнер остроумно и справедливо заметил: "В термине "простейшие" больше иронии, чем правды. Изучение их жизни не проще, чем изучение сложных организмов" [*Вагнер В.*, 2001.]

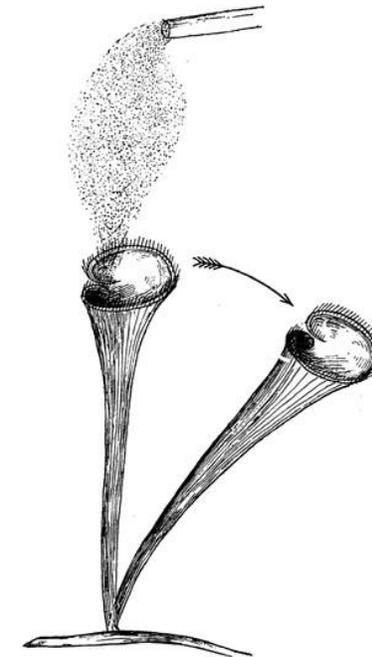
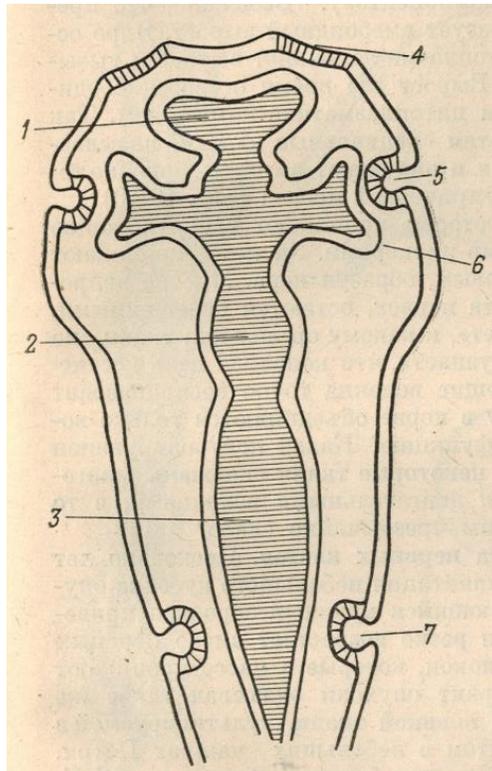


Рис. ____. Инфузория *Stentor roeselii* уклоняется от кармина

Чувственность, есть одно из свойств протоплазмы, «чувства» присуще одноклеточным организмам, но настоящие органы чувств бывают только у организмов, которые обладают нервной системой.



Органы чувств и представляют собой периферические придатки нервной системы, через которые она вступает в общение с внешним миром. Различают пять чувств:

- кожное чувство (осязания),
- чувства вкуса,
- обоняния,
- слуха и
- зрения.

Рис. _____. Развитие мозга и связанных с ним органов чувств: 1 - передний мозг, 2 - средний мозг, 3 - задний мозг, 4 - зачаток носа, 5 - зачаток линзы, 6 - глазной бокал, 7 - зачаток уха.

1. **Кожное чувство** – соединяет собственно целый ряд различных чувств: **осязания** (чувства механического давления), **температуры, боли**, осуществляемых при посредничестве нервных окончаний в коже

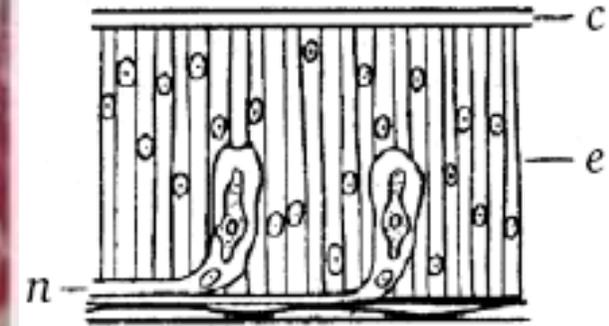
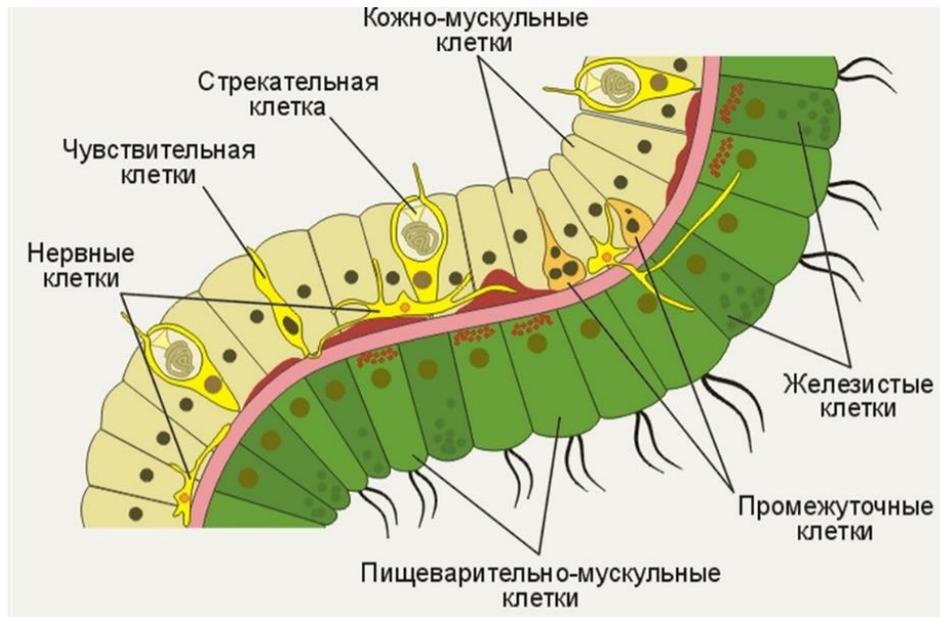


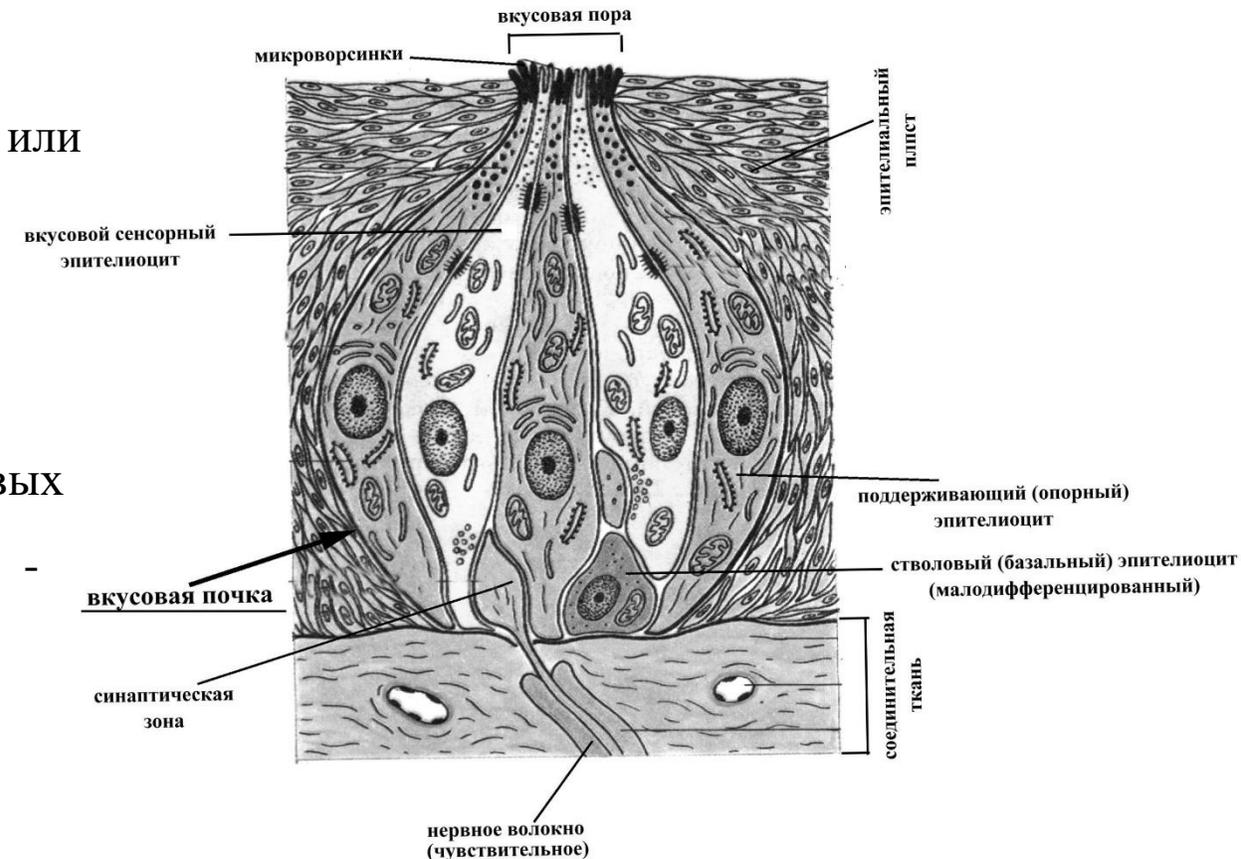
Рис. _____. Поперечный срез гидры

Рис. _____. Осязательные и светочувствительные клетки в коже дождевого червя.

2. Чувство вкуса служит для определения растворимых в воде пищевых веществ с химической стороны. Оно наиболее развито у животных, которые не сразу глотают пищу целиком, а пережевывают ее во рту – напр., у насекомых, у млекопитающих.

У этих животных в складках ротовой полости или на языке имеются нервные окончания, считающиеся за органы вкуса.

У насекомых это группы палочковидных окончаний чувствительных клеток, сидящих во «вкусовых ямочках» или «вкусовых сосочках», у млекопитающих – так называемые вкусовые луковицы



3. Чувство обоняния у многих водных животных, по всей вероятности, более или менее сходно с чувством вкуса у млекопитающих, т.к. служит так же для химического определения растворенных в воде веществ.

У кишечнополостных, червей, некоторых моллюсков имеются на разных местах кожи обонятельные ямочки, выстланные мерцательным эпителием с чувственными клетками.

У членистоногих животных за органы обоняния принимаются палочковидные окончания нервов на усиках, помещающиеся обыкновенно в особых обонятельных ямочках.

У рыб - парная носовая полость в виде глухих мешочков, выстланных слизистой оболочкой, в которой находятся окончания обонятельного нерва.

У наземных позвоночных - носовая полость, открывающаяся наружу ноздрями, но она сообщается с полостью рта или глотки задними носовыми отверстиями или хоанами. Находящиеся в ее слизистой оболочке окончания обонятельного нерва возбуждаются не растворенными в воде веществами, а частичками пахучих веществ, носящимися в воздухе.

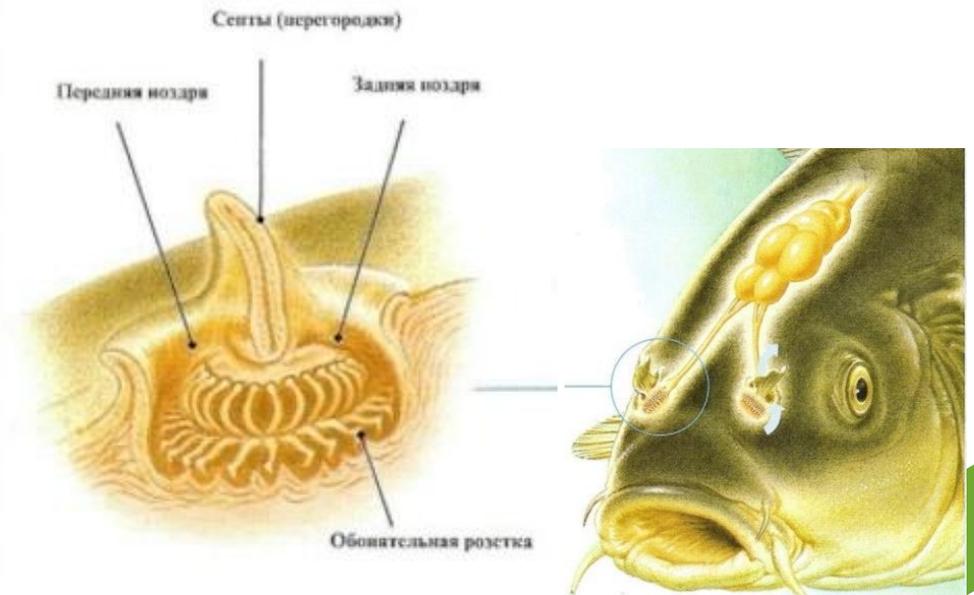
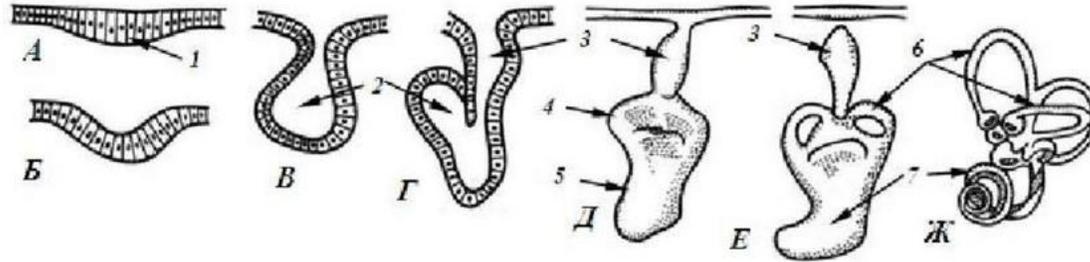


Рис. __. Обонятельная система костистых рыб. По обеим сторонам носа рыб находятся мешочки, выстланные нервной тканью, которая различает запахи.

4. Чувство слуха воспринимает звуковые колебания, распространяющиеся в окружающей среде. Т.к. У человека орган слуха является так же органом чувства равновесия, т.е. акустические и статические функции. У животных чаще всего можно различить два типа этих органов – воздушный и водный.



(Рис. ____. Схема развития органа слуха и равновесия (по Шмальгаузену, 1938):

1. – слуховая плакода;
2. - слуховой пузырек;
3. 3 – эндолимфатический канал;
4. - верхний отдел слухового пузырька;
5. - нижний отдел слухового пузырька;
6. - полукружные канал;
7. - улитка (Кортиев орган).



Чувство слуха

К водному типу относятся слуховые щупальцы и слуховые пузырьки. Слуховые щупальца встречаются у медуз и представляют собой булабовидные выросты эктодермы на краю зонтика, содержащие тяжелое круглое тельце (отолит) энтодермального происхождения. Поверхность такого щупальца или окружность усажена «слуховыми волосками» (ресничками). Когда звуковые волны приводят слуховое щупальце в колебание, то сотрясаются и слуховые волоски, передавая раздражение клетками эпителия и соединенным с ними нервными волокнами. У некоторых медуз такие слуховые щупальца окружены складкою кожи или заключены в слуховые пузырьки.

Чувство слуха

У многих животных слуховые пузырьки (отоцисты или, статоцисты (орган чувства равновесия)) образуются в виде углубления эктодермального эпителия, которое обычно отшнуровывается от кожи, замыкается и наполняется жидкостью, причем выделением клеток внутри пузырька образуются один или несколько слуховых камушков (отолитов), а стенки пузырька соединяются с нервом (рис.---125 Холод). При ударе звуковых волн о стенку отоцисты наполняющая ее жидкость приходит в сотрясение, и отолиты ударяют о клетки эпителия или их слуховые волоски.

Если же принять пузырек за **орган равновесия**, что можно при изменении положения тела животного отолит (статолит) давит на различные части эпителия пузырька и вызывает соответственные ощущения. Иногда пузырек не отшнуровывается от кожи и сохраняет сообщение с окружающей средой, т.е. остается на степени развития слуховой ямки (отокрипта), например у ракообразных и червей, где вместо ресничек находятся хитиновые щетинки; в таком случае роль отолита играют мелкие песчинки, заносимые извне в отокрипту.

Чувство слуха

Органы слуха **воздушного типа** встречаются, напр., у насекомых и построены по принципу упругих перепонок, приходящих в колебание при ударе о них звуковых волн и передающих это колебание находящимся под перепонками специфическим нервным окончаниям.

Такие *тимпальные* (барабанные) органы в которых сколпофоры связаны с тонкими кутикулярными мембранами (тимпанальными мембранами), играющими роль барабанных перепонок находятся, напр., на передних голених кузнечиков, на переднем брюшном членике саранчи, у других насекомых имеются более просто устроенные *хордотональные* органы, хордотональные сенсиллы, или сколпофоры, служащие для восприятия колебаний различной частоты. Они в первую очередь входят в состав органов слуха насекомых.

Хордотональные сенсиллы отличаются некоторыми особенностями строения. Вокруг периферического отростка чувствительной клетки и жгутика, заключенного в кутикулярную трубочку, формируется плотный фибриллярный чехол - сколопоидное тельце, имеющее вид блестящего штифтика. Сверху сенсиллу прикрывает особая шапочковая клетка, от нижней кутикулированной поверхности которой и берет начало трубочка, фиксирующая жгут.

Хордотональные сенсиллы располагаются поодиночке или группами, образуя хордотональные органы. Чаще всего они примыкают к внутренней поверхности мягких участков кутикулы (в сочленениях конечностей или же между сегментами тела). Иногда они погружены в глубь тела и расположены на тонких мембранных трубках, натянутых между двумя отдельными участками кутикулы.

Чувство слуха

Функции хордотональных органов, по-видимому, различны. В тех случаях, когда сенсиллы примыкают к кутикуле, они, как правило, служат для восприятия низкочастотных вибраций. Правда, в отдельных случаях (хордотональные органы, расположенные в антеннах комаров) они чувствительны и к колебаниям высокой частоты. Внутренние хордотональные органы, вероятно, регистрируют изменения давления и механических напряжений, возникающих в теле насекомого (Догель, Зоология).

Чувство слуха

У позвоночных органы слуха, представляют собой **смешанный тип** (по водному типу, или отчасти по водному и воздушному типу). У рыб по водному типу – имеется только внутреннее ухо, или лабиринт. Начальные стадии развития этого органа напоминают слуховой пузырь, но позднее принимают более сложную форму, разделяясь на систему полостей и каналов, наполненных жидкостью и содержащих мелкие отолиты.

Смешанный тип строения имеет органы слуха у наземных позвоночных, где к внутреннему уху присоединяется среднее ухо – полость, наполненная воздухом и затянутая барабанной перепонкой (барабанная полость), в у высших позвоночных также резонаторный аппарат – наружное ухо (рис 127 Холод).

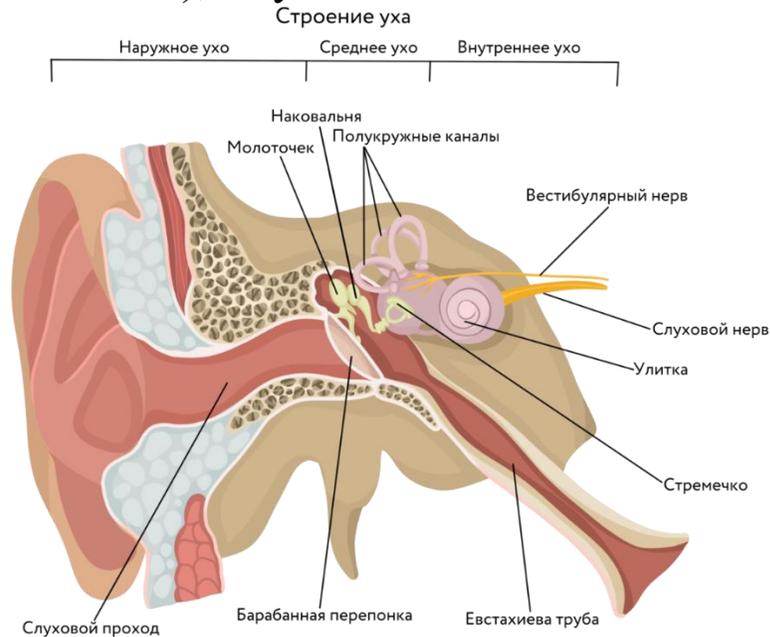


Рис. _____ Периферический отдел слуховой системы



Органы зрения служат для восприятия световых колебаний и бывают весьма разнообразны. Обычно органы эти называются глазами, но т.к. под глазом понимается орган, который не только чувствует свет, но и воспринимает зрительные образы, то не всегда органы зрения заслуживают это название.

Различают два главные группы их:

- 1) органы, способные лишь к восприятию специального светового раздражения и обыкновенно также служащие к различению направления падающих на животное световых лучей, и к отличию света от тьмы, - так называемые направительные или *фотоскопические* глаза (*oculi euthyscopi*);
- 2) органы, способные к восприятию более или менее ясных зрительных образов, - собственно глаза. Или так называемые *изобразительные* глаза. В обоих случаях главную роль играют зрительные клетки. Т.е. особые клетки, происходящие из эктодермального эпителия.

Органы зрения

Простейшие «глаза» состоят из одной или нескольких зрительных клеток (рис.____) и зато иногда бывают весьма большим число, располагаясь не только на переднем конце тела животного, но и на спине, по бокам тела и др. Усовершенствование таких первичных органов зрения состоит в увеличении числа составляющих их зрительных клеток, а также в присоединении к ним светопреломляющих тел, или чечевиц, концентрирующих световые лучи и направляющих их к зрительным клеткам.

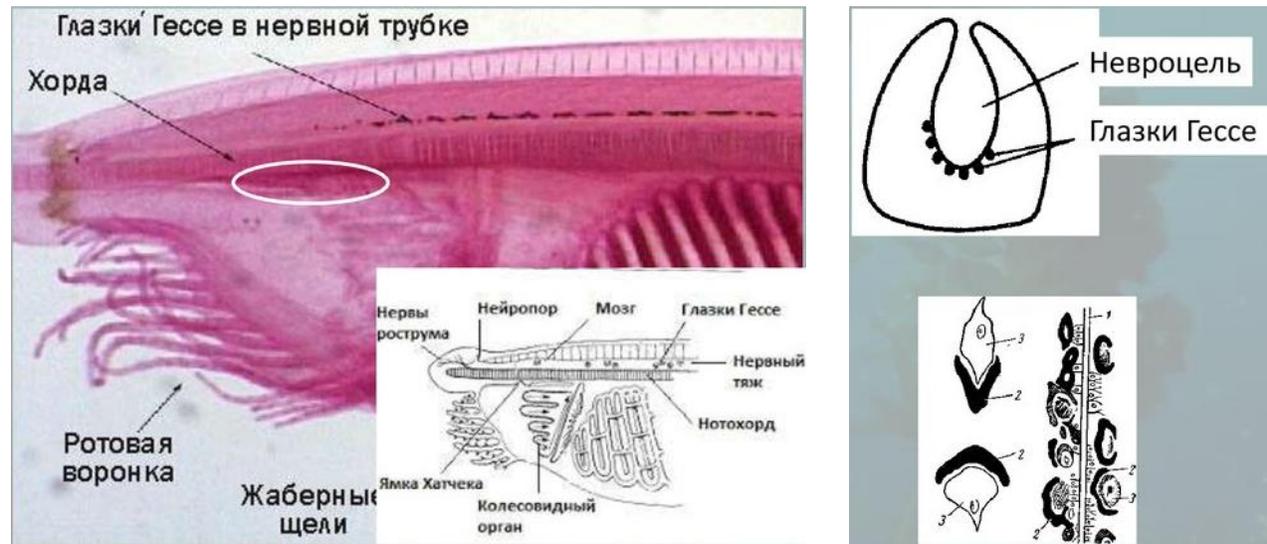


Рис. ____ . Глазки Гессе у ланцетника. Каждый глазок представляет собой светочувствительную клетку, которая погружена в чашеобразную пигментную клетку. Они способны улавливать только направление и интенсивность света. Эти глазки похожи на примитивные глазки некоторых свободно живущих плоских червей.

Органы зрения

Настоящие глаза (*oculi eidoscopi*) бывают двух форм: **вогнутые и выпуклые**.

Вогнутые глаза, в виде ямочек, выстланных зрительным эпителием с пигментом, встречаются напр., у некоторых моллюсков (рис 129 Холод). Если такая ямочка глубока и отверстие ее сужено, то глаз приобретает форму как бы маленькой камеры-обскуры, на дне которой может получиться обратное и уменьшенное изображение внешних предметов. Усовершенствование такой формы глаз достигается образованием светопреломляющих тел в отверстии этой камеры (роговица, хрусталик), причем полость глаз также наполняется светопреломляющим веществом (стекловидное тело). Такие глаза встречаются у кольчатых червей, моллюсков (рис 130, 131 Холод) и достигают своего высшего развития у позвоночных (рис 132 Холод).

Органы зрения

Примером выпуклых глаз может служить фасеточных глаз насекомых (рис. ___), состоящий из многих «глазков» (омматидиев), переложенных пигментом, который поглощает большую часть лучей, попадающих на роговицу каждого отдельного луча, так что до нервных окончаний на дне глаза доходят только немногие лучи. Направление которых совпадает с оптической связью глазка. Т.о, от поля зрения, воспринимаемого отдельным глазом, лишь часть лучей достигает зрительных нервных окончаний, и из таких частичных изображений на дне глаза слагается мозаичная картинка поля зрения, причем изображения внешних предметов получается не обратное, а прямые, лишь несколько изогнутые (рис 134 Холод).



Рис. ___ Фасеточный глаз насекомых

Органы зрения

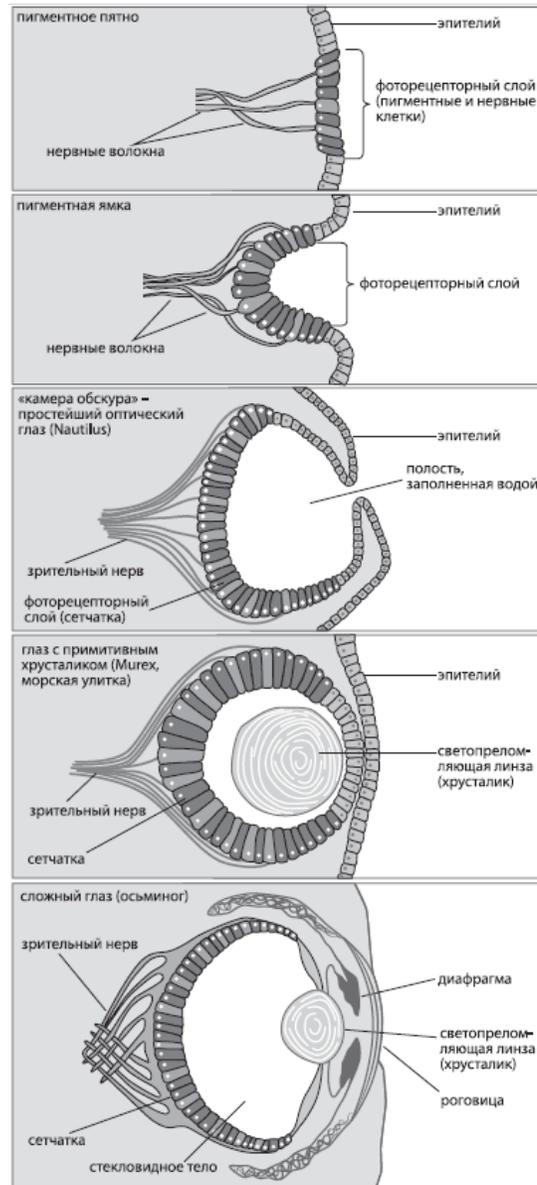


Схема строения глаз современных моллюсков разной степени сложности — от простейшего светочувствительного пятна (у некоторых брюхоногих; вверху) до глаза, сравнимого по сложности с человеческим (у осьминога; внизу) — наглядно показывает несостоятельность утверждений, будто такие сложные структуры, как глаза, не могли возникнуть постепенно. Каждое небольшое усовершенствование в этом ряду дает более четкую картинку, а значит, могло быть поддержано отбором. Из Science, Evolution, and Creationism // Washington, D. C.: The National Academies Press.



(Источник: Интернет-источников)

ОНТОФИЛОГЕНЕТИЧЕСКИЕ АНОМАЛИИ ЗАКЛАДКИ И РАЗВИТИЯ ОРГАНОВ ЧУВСТВ

Онтогенетические аномалии со стороны органов повторяют определенные этапы исторического развития вне зависимости от природы фактора, вызывающего данную патологию.



1. НАРУШЕНИЕ ФУНКЦИИ ОРГАНОВ СЛУХА.

По информации Всемирной организации здравоохранения, более 430 миллионов людей по всему миру страдают от потери слуха — и эта цифра продолжает расти. Каждый 1000-й новорожденный приходит в мир с выраженной потерей слуха. Известно несколько сот генов ответственных за наследственную потерю слуха и глухоту.

- Наследственная тугоухость
- Наследственные аномалии с одновременным нарушением зрения и слуха
- Приобретенная потеря слуха



1.1. Наследственная тугоухость – одна из форм врожденного нарушения слуха, обусловленная генетическими нарушениями.

Симптомами данного состояния являются ослабление слуха различной степени тяжести, нередко возникающее в первые месяцы и годы жизни ребенка (очень редко – после 6-ти лет), а также вторичные речевые нарушения.

Два основных типа генетической потери слуха:

1. Синдромальная тугоухость. Напр.: синдром Гольденхара



Рис. __. Фото пациента Х, 26 лет, Диагноз: Синдром Гольденхара. Челюстно-лицевой дизостоз. Микротия II степени справа. Макростомия справа. Порок развития шейного отдела позвоночника. Двусторонняя кондуктивная тугоухость III степени. Атипичное строение НСП справа (А- фото фас; Б – фото профиль справа) (*Электронный научный журнал “Системная интеграция в здравоохранении” · №2 (8) 2 0 1 0 · w w w .sys-int .ru*)



Наружное ухо и костные структуры среднего уха формируются из первой и второй жаберных дуг с третьей по восьмую неделю развития эмбриона. Этот период является "критическим" в отношении возникновения пороков развития лица и челюстей



Примеры синдромов, одним из проявлений которых бывает глухота

Синдром	Гены	Распространенность	Клиническая картина	Тип наследования
Синдром Ваарденбурга	PAX3, MITF, WS2B, WS2C, SNAI2, EDNRB, EDN3, SOX10	1 : 20000 – 40000 ⁽¹⁾	тугоухость + пигментные аномалии кожи, волос и глаз	АД
Синдром Ашера (Ушера)	CDH23, MYO7A, PCDH15, USH1C, USH1G, USH2A, GPR98, DFNB31, CLRN1	6 – 10 : 100000 ⁽⁴⁾	тугоухость + прогрессирующая потеря зрения (пигментная дегенерация сетчатки)	АР
Синдром Пендреда	SLC26A4, FOXI1	7.5-10 : 100000 ⁽⁵⁾	тугоухость + эутиреоидный зоб	АР
Синдром Гольденхара	GSC и TCOF1 ⁽¹²⁾ На хромосомах 14q32; 5p15	1: 3500-5600	Глухота (тугоухость) + недоразвитие половины нижней челюсти, аномалия развития наружного уха, аномалия развития внутреннего уха, микроили анофральм	АД

1.2. Несиндромальная тугоухость.

Несиндромальные формы

наследственной тугоухости являются наиболее распространенными вариантами данной патологии – в различных популяциях ими обусловлено от 60 до 80% всех случаев врожденных нарушений слуха.

Несиндромальные формы обычно связаны с мутациями в одном или нескольких генах, ответственных за нормальное функционирование органов слуха, не сопровождается симптомами поражения других органов

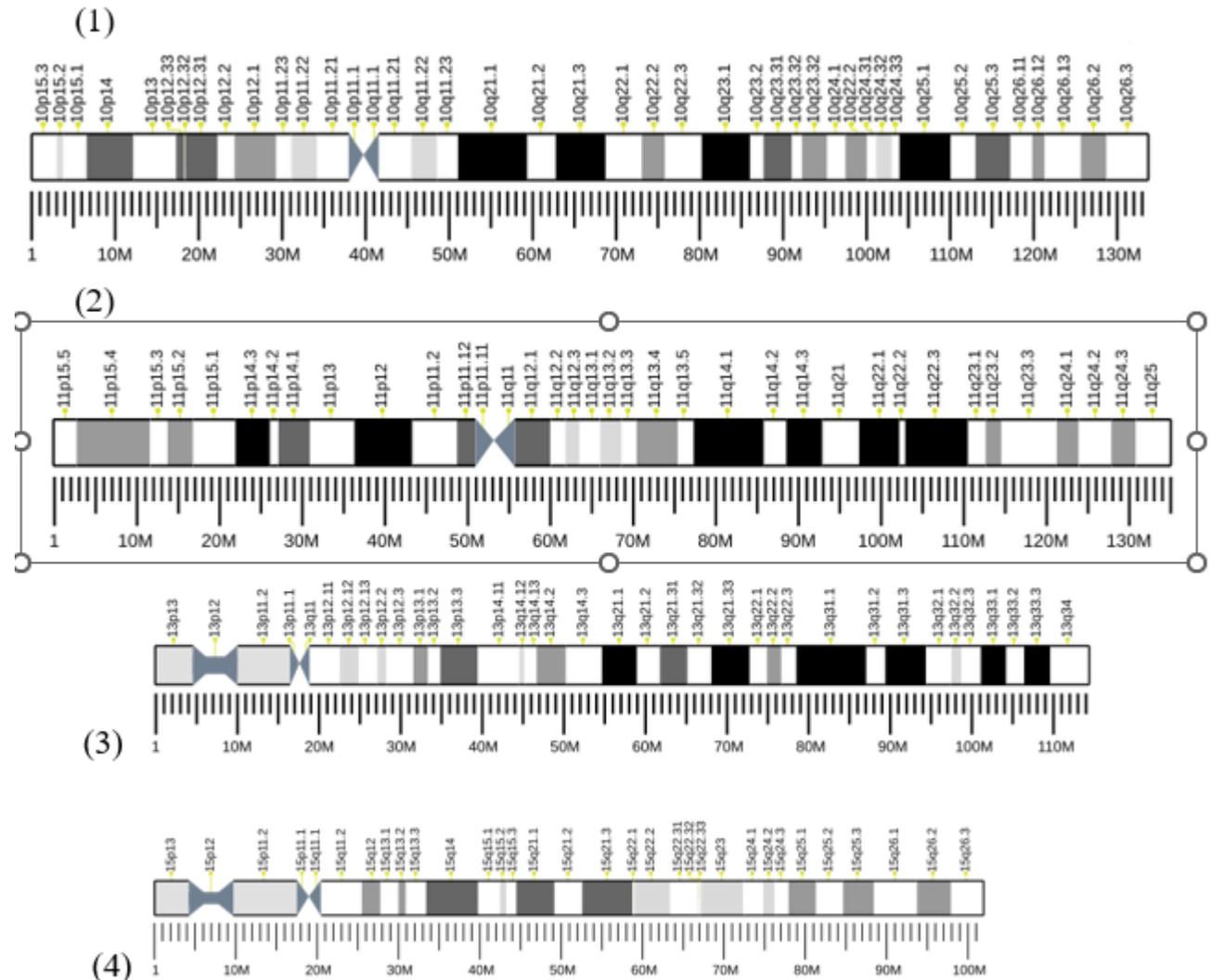


Рис. ____, G-образные идеограммы 10 (1)-, 11(2)-, 13(3)-, 15-й (4) хромосом человека (источник: en.wikipedia.org/wiki/)

1.3. Наследственные аномалии с одновременным нарушением зрения и слуха.

1.4. Приобретенная потеря слуха





2. НАРУШЕНИЕ ФУНКЦИИ ОРГАНОВ ЗРЕНИЯ

К основным функциям зрения относятся: острота зрения, цветоразличение, поле зрения, характер зрения и глазодвигательные функции. Снижение любой из них неизбежно влечет за собой нарушения, как в ходе самого процесса, так и в результате зрительного восприятия.

2.1. ЦИКЛОПИЯ

Циклопия - наличие одного глаза или частично разделенного глаза, занимающего одну орбиту. Частота встречаемости: 1 из 100 000 новорожденных.

Циклопия (полная) и синофтальмия (частичная) (рис. ____) представляют собой степени слияния глазных пузырей, которые препятствуют развитию отдельных глаз, при этом передняя часть мозга не делится на левое и правое полушария, или частичное разделение. Нарушения соответствуют порокам развития нервной системы, несовместимым с жизнью

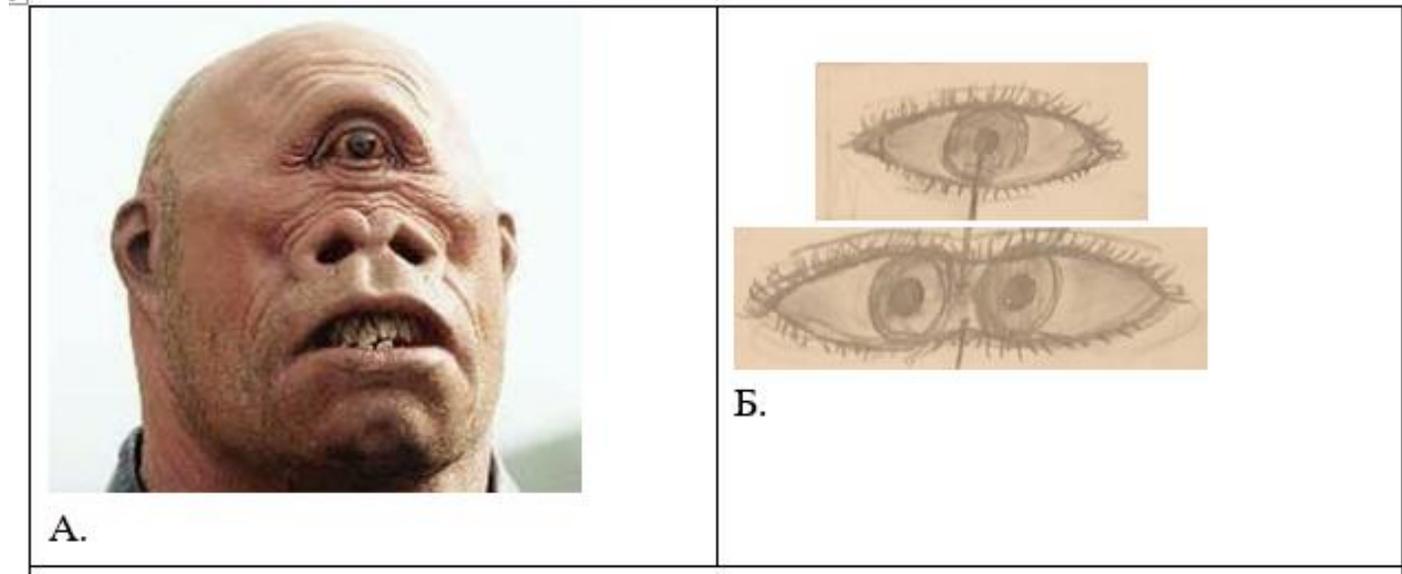
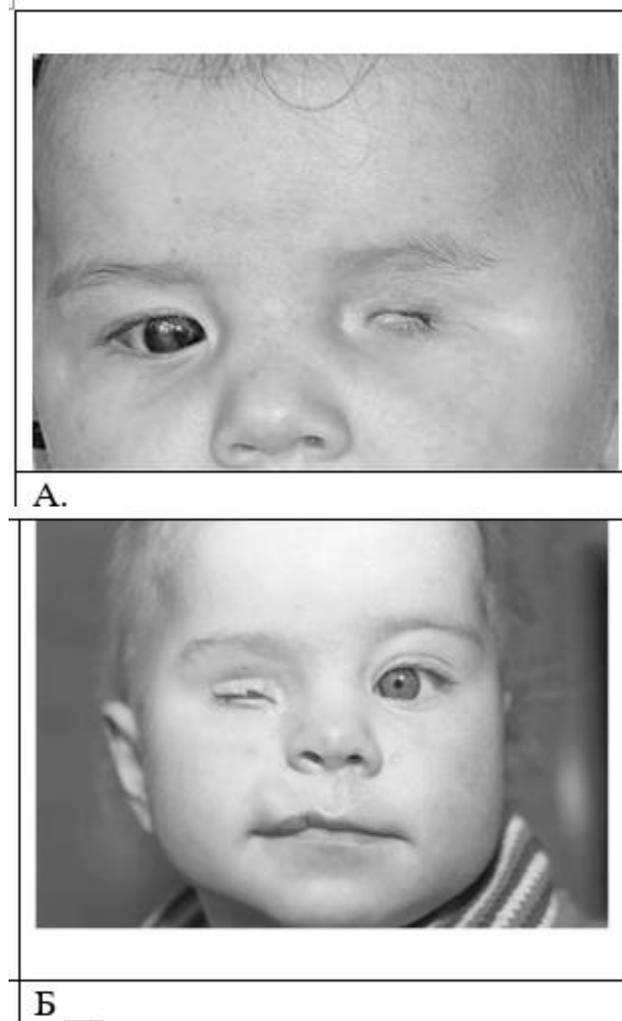


Рис. ____ . А. - циклоп; Б – степень слияния глазных пузырей

2.2 АНОФТАЛЬМИЯ / МИКРОФТАЛЬМИЯ

2.2.1. Анофтальмия — это полное отсутствие глазного яблока, но при наличии придатков глаза (век, конъюнктивы и слезного аппарата), патология возникает более чем при 50 генетических синдромах, вызванных хромосомными аномалиями или мутациями в одном из нескольких генов (например, SOX2, OTX2, BMP4) (рис.____). Анофтальмия наблюдается примерно у 1: 2400 беременностей.



2.2.2. Микрофтальмия – это маленькое глазное яблоко, что может быть односторонним или двусторонним явлением (рис.____). Даже когда это односторонние явление, аномалии легкой формы (например, колобомы, врожденная катаракта и др.) часто присутствуют и в другом глазу.

Рис. _____. Нарушения закладки и формирования глазного яблока. А - врожденный анофтальм слева; Б - врожденный микрофтальм справа в сочетании с микро-колобомой верхнего века и несостоявшейся расщелиной лица (Аветисова С. Э.)



Гены, вызывающих анофтальм и микрофтальм

Гены	Локализация гена	Клиническая картина
SOX2 - основной ген, являющийся причиной микрофтальма и анофтальма. АД тип наследования	3q26.3-27	Экспрессируется в ключевые моменты развития глаза и его мутации вызывают склерокорнеа, катаракту, персистирующее гиперпластическое первичное стекловидное тело, дисплазию зрительного нерва, умственную отсталость, неврологические аномалии, лицевой дисморфизм, отставание в росте и аномалии желудочно-кишечного тракта, гипофиза и половой системы. De novo гетерозиготная точечная мутация потери функции вызывает 10-20% двустороннего анофтальма и тяжелый микрофтальм
PAX6	11p13	Вызывают аниридию, но иногда могут вызвать аутосомно-доминантные панокулярные мальформации, микрофтальм и анофтальм
В нескольких моделях животных PAX6 и SOX2 взаимодействуют и играют регуляторную роль при индукции хрусталика		
PAX2		Выявлены в случаях почечно-колобомного синдрома (колобомы глаз, везикоуретральный рефлюкс и аномалии почек). Иногда глаза имеют маленькие размеры
VSX2	14q24.3	Гомеобокс зрительной системы2. Ген VSX2 кодирует гомеодомен, функционирует в первую очередь как клеточно-внутренний фактор транскрипции, является важным регулятором развития сетчатки. Пациенты с мутациями в Vsx2 клинически проявляют микрофтальмию, колобому радужную оболочку, катаракту и врожденную слепоту [1]

2.3. Гипертелоризм/гипотелоризм

Патология, которая сопровождается отклонением от нормы расстояния между двумя парными органами

2.2.1. Гипертелоризм глаз — заболевания, при котором увеличивается костная ткань, вследствие чего расстояние между глазами расширяется, это приводит к нарушению остроты зрения, двоению в глазах, косметическим дефектам (рис.____). Визуальные изменения не всегда отображают глубину поражения.



2.3.2. Гипотелоризм — это близко расположенные глаза с уменьшением межзрачкового расстояния (рис.____). При данной патологии часто наблюдается аномалия развития средней линии мозга.



Рис. ____ . Схема. Расстояние между орбитами и тип глазной щели.

2.4. Колобома

Колобома – это разрыв в структуре глаза, который может повлиять на веко, радужную оболочку, сетчатку или зрительный нерв одного или обоих глаз (рис. ____).

Причиной колобомы чаще всего являются врожденные аномалии внутриутробного развития плода на 4-5-й неделях беременности, когда нарушается формирование глазной щели. Наследование дефектного генетического материала происходит преимущественно аутосомно-доминантным путем.

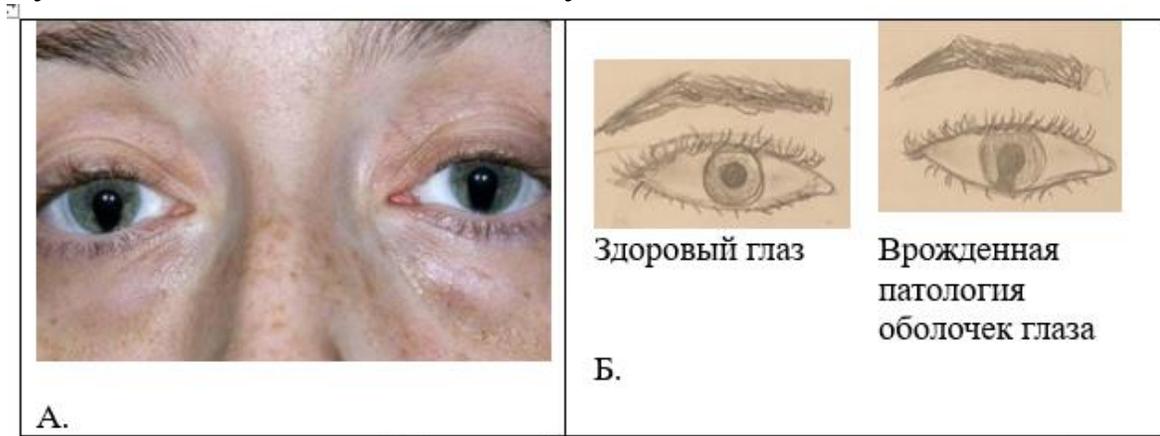


Рис. ____ . А. Двусторонняя колобома с увеличенными зрачками, распространяющимися до нижнего края радужной оболочки каждого глаза; Б. – изображение здорового глаза и с врожденной патологией оболочек глаз.

Генетические маркеры некоторых видов колобома

Синдром	Ген	Локализация	
CHARGE-синдром	CHD7	8 хромосоме, локус 8q12.2	Колобома сосудистой оболочки + аномалии сердца и сосудов, атрезия хоан, задержка роста, урогенитальные аномалии, аномалии органа слуха
разновидность и CHARGE-синдрома	ген семафорин 3Е	7 хромосоме, 7q21	
Колобома-ренальный синдром, Renal-Coloboma syndrome (RSC)	PAX 2	10 хромосоме, (10q24–25)	проявляющаяся почечной гипоплазией, колобомой зрительного нерва, отмечены нистагм и косоглазие. Причиной полной потери зрения чаще является отслойка сетчатки



Спасибо
за внимание!