К болезням моторных нейронов относят амиотрофический боковой склероз, прогрессирующую мышечную атрофию, прогрессирующий бульбарный паралич.

Выделяют два типа мотонейронов — нижние и верхние. Клеточные тела нижних моторных нейронов расположены в передних рогах спинного мозга и двигательных ядрах черепных нервов. Клеточные тела верхних моторных нейронов лежат в передней центральной извилине коры больших полушарий. При амиотрофическом боковом склерозе выявляют поражение как нижних, так и верхних мотонейронов. При других формах болезней двигательных нейронов вовлечены в процесс либо нижние, либо верхние мотонейроны, но одновременного сочетанного поражения двигательных клеток не возникает.

Амиотрофический боковой склероз

Амиотрофический боковой склероз среди других форм болезней двигательных нейронов отличают редкость, крайняя тяжесть течения и неминуемый летальный исход.

Этиология заболевания неизвестна. Предполагаемые факторы развития: вирусы (полиовирусы, ретровирусы), прионы, нейротоксины, аутоиммунизация, нарушение содержания ряда металлов в почве, воде, генетические факторы и др.

Патогенез повреждения нейронов вне зависимости от [пусковых факторов](#) связан с эксайтотоксичностью и окислительным стрессом. В условиях патологии нейротрансмиттерные аминокислоты (глутамат и аспартат), по-видимому, воздействуют на так называемые «рецепторы нейрональной смерти», например, N-Methyl-D-Aspartate (NMDA). Затем происходят внутриклеточные нейротоксические изменения: избыточное поступление кальция в клетку, активация оксидантных энзиматических путей, включающих увеличенное образование окиси азота, пероксинитрита, анионов супероксидазы. У части больных амиотрофическим боковым склерозом выявлена мутация гена цитозольного фермента Cu/Zn супероксиддисмутаза на хромосоме 21q22, что приводит к нарушению или утрате способности нейтрализации свободных радикалов

с последующим их внутриклеточным накоплением. Возможно внутриклеточное депонирование дефектного фермента с последующей гибелью мотонейрона из-за повреждения митохондрий.

Клинические признаки амиотрофического бокового склероза: спастико-атрофические парезы, амиотрофии, фасцикуляции, фибрилляции мышц, пирамидная спастичность.

Морфология. При амиотрофическом боковом склерозе выявляют гибель верхних и нижних мотонейронов с замещением их астроглией. Гибель верхних мотонейронов особенно заметна в V слое коры двигательной зоны головного мозга, представленном [пирамидальными нейронами](#) и клетками Беца. Потеря мотонейронов, обнаруживаемая в виде выпадений разной степени выраженности, ведёт к образованию на их месте глиальных узелков и нейронофагии. Деструкция волокон корково-спинномозгового пути происходит в белом веществе полушария, внутренней капсуле, ножке мозга, основании моста мозга, пирамиде продолговатого мозга, боковом и переднем канатиках спинного мозга. Гибнут нейроны переднего рога спинного мозга, двигательных ядер черепных нервов (V, VII, IX, X, XII). На разных участках корково-спинномозгового пути деструкция волокон выражена неравномерно, иногда её обнаруживают лишь в отдельных участках мозга.

Только 5% больных проживают 5 лет после начала заболевания. Летальный исход наступает вследствие дыхательных нарушений и пневмоний.

Интересные статьи: