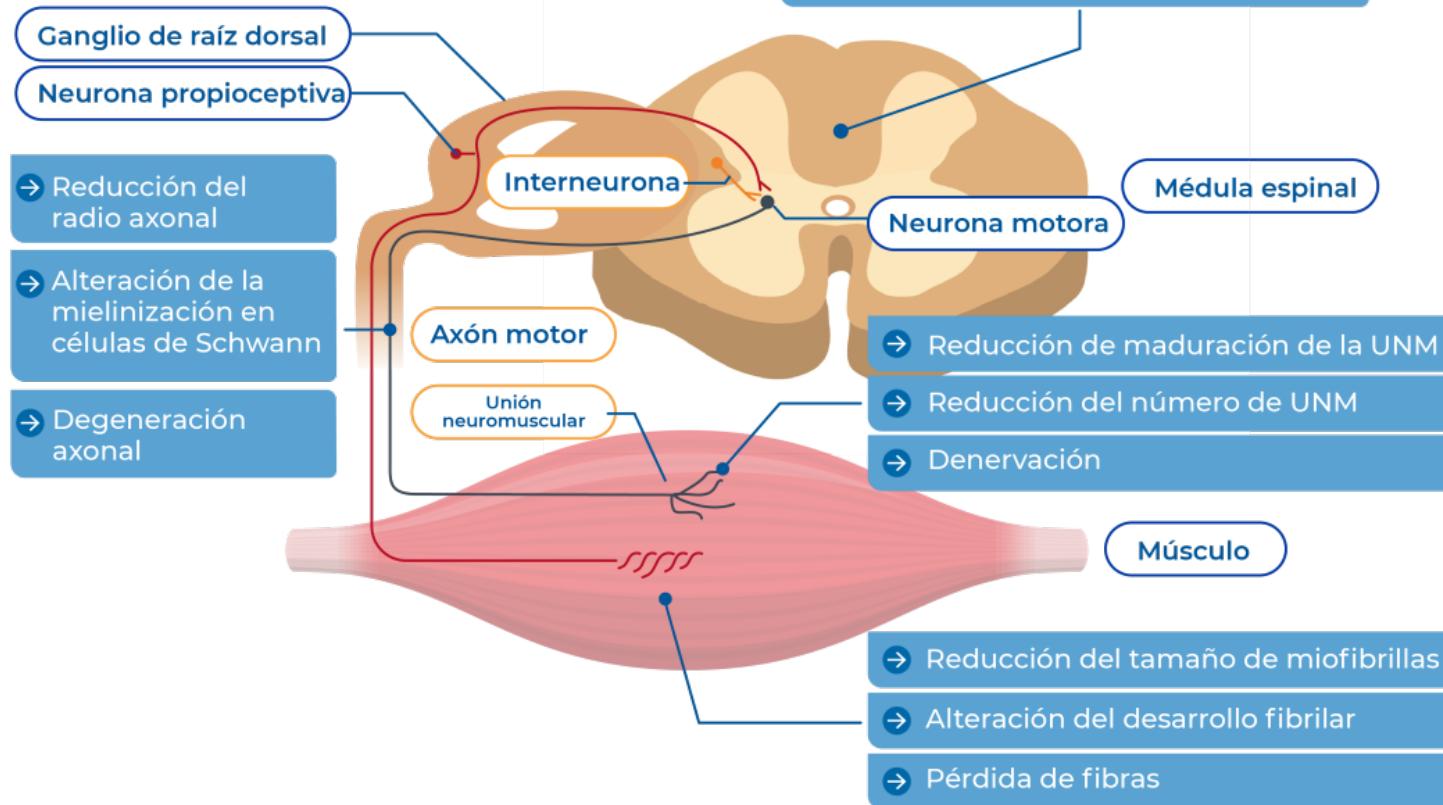


Mecanismos de daño asociados a la deficiencia de SMN



- Disfunción sináptica
- Perdida de sinapsis
- Hiperexcitabilidad de motoneuronas
- Muerte Neuronal



Las neuronas motoras ^a se conectan a los múculos esqueléticos a través de uniones neuromusculares (UNM) y reciben aferencias sinápticas, incluso de neuronas propioceptivas localizadas en ganglios de la raíz dorsal. La deficiencia de neurona motora de supervivencia (SMN) conduce a múltiples defectos en este circuito y a la degeneración de las neuronas motoras.