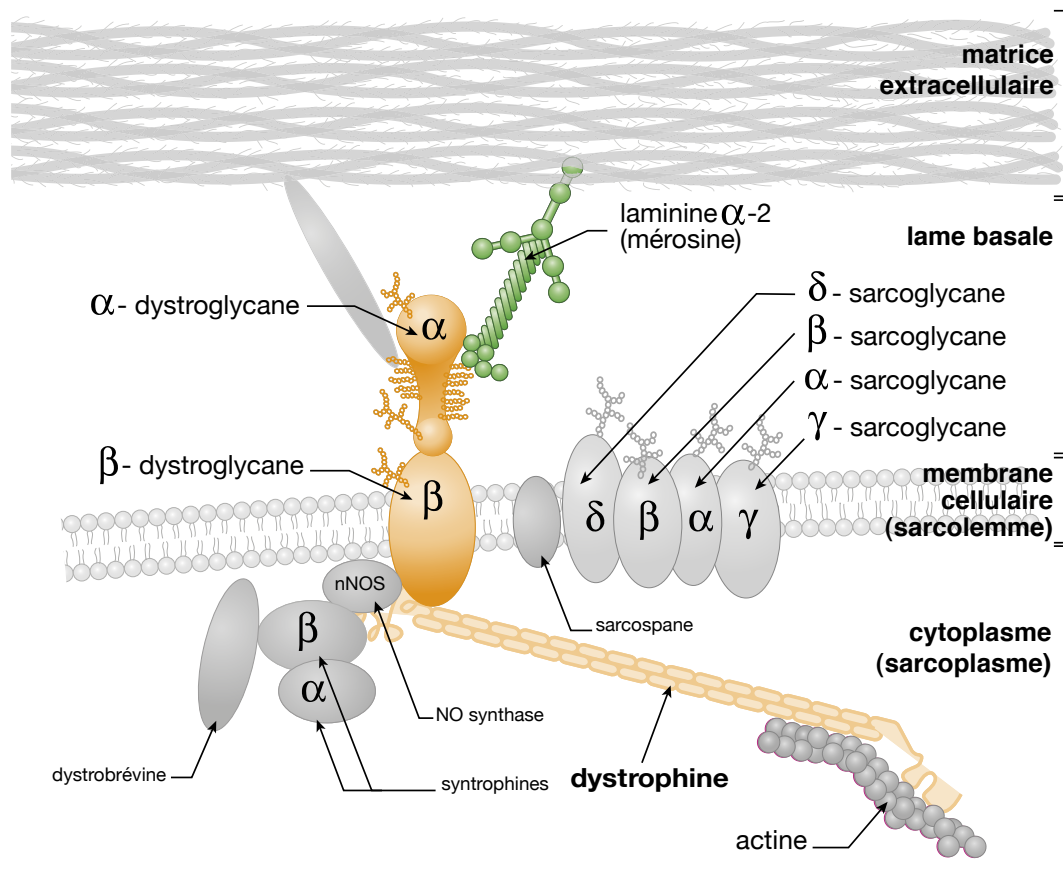


Dystrophies musculaires de **DUCHENNE** (DMD) et de **BECKER** (DMB)

> À quoi sont-elles dues ?

La dystrophie musculaire de Duchenne est caractérisée par une absence totale de dystrophine, alors que dans la dystrophie musculaire de Becker, la dystrophine est soit de taille anormale, soit produite en quantité réduite, soit les deux.



La dystrophine est localisée sous la membrane cellulaire (sarcolemme) de la fibre musculaire. Elle est associée à un complexe de protéines (DAP : glycoprotéines associées à la dystrophine) qui relie à travers la membrane cellulaire, l'intérieur de la fibre musculaire (filaments d'actine) à l'extérieur (matrice extracellulaire). L'absence ou un défaut de dystrophine déstabilise cet échafaudage ce qui fragilise la fibre musculaire et sa membrane.