

Dystrophie musculaire de Duchenne

Brève AFM

<https://www.afm-telethon.fr/actualites/dmd-nouveau-marqueur-reponse-aux-corticoïdes-140425>

DMD : un nouveau marqueur de la réponse aux corticoïdes

Une équipe du laboratoire Généthon met en évidence dans la myopathie de Duchenne un lien entre les glucocorticoïdes et la fonction des mitochondries.

Dans la [myopathie de Duchenne](#) (DMD), la perte en dystrophine entraîne notamment une déstabilisation de la membrane des cellules musculaires ainsi qu'un dysfonctionnement des mitochondries. Des travaux ont aussi mis en évidence une variation du taux de certains micro-ARN dans le sang de personnes atteintes de DMD, relargués par les cellules musculaires en dégénérescence.

Une équipe de Généthon a mis en évidence une dérégulation d'un micro-ARN, le miR-379, dans des biopsies musculaires du chien GRMD, le modèle canin de la maladie. Le miR-379 interviendrait dans le métabolisme mitochondrial de la cellule musculaire. Il est également connu pour être sensible au traitement par glucocorticoïdes, un des traitements utilisés dans la DMD dont le mode d'action n'est cependant pas encore bien compris. Les chercheurs ont ensuite montré dans un modèle de cellules et de souris atteintes de DMD que la prise de glucocorticoïdes permet de rétablir l'expression de miR-379 et améliore la fonction des mitochondries. Ils suggèrent un lien entre la prise de glucocorticoïdes et la réponse mitochondriale dans la DMD.

Source

[miR-379 links glucocorticoid treatment with mitochondrial response in Duchenne muscular dystrophy.](#)

Sanson M, Vu Hong A, Massourides E, Bourg N, Suel L, Amor F, Corre G, Bénit P, Barthélémy I, Blot S, Bigot A, Pinset C, Rustin P, Servais L, Voit T, Richard I, Israeli D.

Sci Rep. 2020 (Juin). 10(1):9139.

Brève AIM

Généthon identifie un nouveau biomarqueur utile pour juger de la réponse aux corticoïdes

La dystrophie musculaire de Duchenne (ou DMD), la plus fréquente des maladies neuromusculaires débutant dans l'enfance, est due à une déficience, génétiquement déterminée, en dystrophine. Elle entraîne une faiblesse musculaire des membres et à terme des complications cardio-respiratoires. La physiopathologie de la DMD est en partie liée à une fragilité membranaire induite par ce déficit en dystrophine, mais d'autres facteurs entrent en jeu. La corticothérapie reste le traitement de choix dans la DMD en dépit de l'arrivée de thérapies innovantes (saut d'exon, thérapie génique...) et sans que l'on comprenne très bien son mode d'action.

Dans un article publié en juin 2020, des chercheurs de Généthon associés à plusieurs équipes de cliniciens, rapportent l'identification d'un nouveau marqueur biologique, un minuscule fragment d'ARN (micro-ARN) susceptible d'expliquer la bonne ou mauvaise réponse aux stéroïdes. Le miR-379, identifié initialement au sein d'une famille de biomarqueurs étudiée dans le modèle canin de la maladie (GRMD), a aussi été retrouvé chez la souris *mdx*, le modèle murin de la DMD. Ce micro-ARN interviendrait de manière indirecte dans le métabolisme mitochondrial de la cellule musculaire et il peut être également dosé chez l'homme. Chez ce dernier, les auteurs ont pu démontrer que son taux sérique était significativement diminué chez les patients sous corticothérapie.

Source

[miR-379 links glucocorticoid treatment with mitochondrial response in Duchenne muscular dystrophy.](#)

Sanson M, Vu Hong A, Massourides E, Bourg N, Suel L, Amor F, Corre G, Bénit P, Barthélémy I, Blot S, Bigot A, Pinset C, Rustin P, Servais L, Voit T, Richard I, Israeli D.

Sci Rep. 2020 (Juin). 10(1):9139.