

### **B.3. Apparato muscolare**

Distrofie muscolari progressive (miopatie) dipendono da un processo degenerativo, geneticamente determinato, di tipo progressivo, con degenerazione della fibra muscolare. Denominatore comune per le distrofie muscolari come evento finale è la degenerazione e la necrosi della fibrocellula muscolare, evidente in modo particolare nella distrofia di Duchenne: marcato aumento di tessuto connettivo (non contrattile) accanto a fibre in differenti stadi di degenerazione.

La **Distrofia muscolare tipo Duchenne** ha una sintomatologia che si manifesta entro il quarto anno di vita. I primi segni clinici (debolezza muscolare con perdita o riduzione delle performances motorie) sono a carico dei muscoli del cingolo pelvico (bacino) e di quelli pettorali. Il passaggio dalla posizione seduta alla stazione eretta è possibile solo utilizzando gli arti superiori come pilone di appoggio sulle cosce; la deambulazione avviene con allargamento della base d'appoggio e oscillazioni laterali del tronco. Con il progredire dell'età il tessuto muscolare viene gradualmente sostituito da tessuto adiposo e connettivo e, sul piano clinico, a ciò corrisponde la progressiva perdita della forza muscolare e della deambulazione (10-12 anni).

<http://www.uildm.org/opuscoli/100/dom1.htm>