

# Biópsia muscular com estudo histoquímico: experiência inicial da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto

## *Muscle histochemistry: a study of the first 55 biopsies in São José do Rio Preto*

Carla R. Graça<sup>1</sup>; João A. Kouyoumdjian<sup>2</sup>; Suely K.N. Marie<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Bióloga e Coordenadora-Substituta do Laboratório de Investigação Neuromuscular (LIN)\*; <sup>2</sup>Professor-Adjunto Doutor do Departamento de Ciências Neurológicas e Coordenador do LIN\*; <sup>3</sup>Professora-Associada do Departamento de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. \*Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto - FAMERP

**Resumo** São apresentados os primeiros 55 casos de biópsia muscular com estudo histoquímico da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto. A histoquímica muscular permite: 1. Revelar a natureza não uniforme do tecido muscular demonstrando as propriedades bioquímicas de diferentes tipos de fibra e sua participação seletiva em determinadas doenças; 2. Detectar ausência de enzimas específicas; 3. Detectar excesso ou acúmulo de substratos específicos; 4. Detectar anormalidades estruturais musculares que não aparecem nas reações histológicas rotineiras. A média de idade foi de 28,6 anos, variando de 25 dias a 76 anos, 56,4% eram do sexo masculino e 43,6% feminino. Foram rotineiramente utilizadas as seguintes técnicas: Hematoxilina & Eosina, Tricrômio de Gomori modificado, Citocromo-C-Oxidase, Dinucleotídeo Adenina Nicotinamida Desidrogenase reduzida pelo tetrazólio, Succinato-Desidrogenase, Fosfatase Alcalina, Fosfatase Ácida, Adenosina Trifosfato miofibrilar pré-incubadas a pH 9,4, 4,6 e 4,3, Ácido Periódico de Schiff e Oil-Red-O. Anormalidades foram encontradas em 72,8% das biópsias, sendo de padrão distrófico em 17 casos, inflamatório em 7 casos, mitocondrial em 6 casos, reinervação crônica em 4 casos, glicogenose em 2 casos e outros diagnósticos em 4 casos. Anormalidades mínimas ou inespecíficas foram encontradas em 5 casos (9%) e em 10 casos (18,2%) foram normais. Nossos achados foram semelhantes aos de outros descritos na literatura nacional. A biópsia muscular como estudo histoquímico, ainda inexistente na região Noroeste do estado de São Paulo, é uma das armas diagnósticas mais importantes para as doenças neuromusculares

**Palavras-chave** Biópsia; Histoquímica; Músculo/patologia; Doenças Musculares/diagnóstico.

**Abstract** We present the muscle histochemistry from the first 55 biopsies at the State Medical School of São José do Rio Preto, São Paulo, Brazil. Muscle histochemistry first, demonstrate the non-uniform nature of muscular tissue showing biochemical properties from different fiber types and their selective involvement in particular diseases; second, demonstrate the absence of specific enzymes; third, demonstrate abnormal storage of specific substrates, and fourth, demonstrate structural abnormalities that are not seen on ordinary histological stainings. The mean age was 28.6 years, ranging from 25 days to 76 years, 56.4% male and 43.6% female. Our routine techniques, done in all biopsies, included: Hematoxylin and Eosin, Gomori Trichrome, Cytochrome Oxidase, NADH dehydrogenase, Succinic Dehydrogenase, Alkaline Phosphatase, Acid Phosphatase, ATPase pH 9.4, 4.6 and 4.3, Periodic-acid Schiff and Oil-Red-O. Abnormalities were found in 72.8%, being dystrophic in 17 cases, inflammatory in 7 cases, mitochondrial in 6 cases, chronic reinnervation in 4 cases, glycogen storage disorder in 2 cases and other diagnostics in 4 cases. Minimal or unspecific abnormalities were found in 5 cases (9%) and were normal in 10 cases (18.2%). Our findings were similar to others described in Brazil. Muscle histochemistry is one of the most significant diagnostic tools for neuromuscular disorders and was not done before in this region of Brazil.

**Keywords** Biopsy; Histochemistry; Muscles/pathology; Muscular Diseases/diagnosis

### Introdução

As doenças neuromusculares constituem um importante grupo de desordens em neurologia e englobam as afecções dos músculos (miopatias), dos nervos periféricos (neuropatias

periféricas), dos corpos celulares dos neurônios motores no corno anterior da medula espinal (neuronopatias; e.g., atrofia muscular espinal) e da junção neuromuscular (e.g., miastenia grave).

Para o diagnóstico, é fundamental a história detalhada, os dados familiares e os epidemiológicos, além do exame físico adequado. Nas desordens do corpo celular do neurônio motor inferior (neuropatias) observam-se fraqueza, atrofia, hipotonia, arreflexia e, freqüentemente, fasciculações<sup>1</sup>. As neuropatias periféricas manifestam-se mais comumente com sintomatologia sensitiva e motora distal em membros (comprimento-dependente), podendo ocorrer sintomas autonômicos e diminuição dos reflexos<sup>1</sup>. Nas desordens de junção neuromuscular observa-se fatigabilidade motora com flutuação da fraqueza usualmente piorada ao final do dia. Nas miopatias observa-se comumente fraqueza muscular bilateral e simétrica com predomínio proximal, marcha com bacia e dificuldade característica para se levantar; podem associar-se, câibras, mialgia, contraturas, mioglobínúria e miotonia, dependendo da entidade nosológica<sup>1</sup>.

Os principais exames complementares para o diagnóstico das doenças musculares são: 1. dosagem da enzima creatinofosfoquinase (CK); 2. eletroneuromiografia (EMG); 3. biópsia muscular com estudo histoquímico; 4. estudo molecular nos casos geneticamente determinados<sup>2,3</sup>.

A CK cataliza a liberação do fosfato da creatino-fosfato principalmente no músculo; valores elevados de CK indicam comprometimento da fibra muscular, usualmente secundária à necrose muscular<sup>4</sup>.

A EMG consiste no estudo da condução nervosa e eletromiografia por meio de inserção de eletrodo de agulha no músculo; o exame tem grande utilidade para o diagnóstico diferencial entre lesões do nervo periférico, junção neuromuscular e musculares, além de auxiliar no diagnóstico topográfico das lesões neurais<sup>1</sup>.

A biópsia muscular com estudo histoquímico é essencial para estabelecer o diagnóstico definitivo na maioria dos pacientes com suspeita de doença neuromuscular, particularmente nas miopatias, fornecendo informações que não podem ser obtidas por meio de técnicas histológicas convencionais. A biópsia deve ser feita em músculo apropriado, usualmente o deltóideo, o bíceps braquial, o vasto lateral ou o gastrocnêmio (*Deltoideus*, *Biceps Brachii*, *Vastus Lateralis* ou *Gastrocnemius*), desde que estejam moderadamente afetados<sup>2,3,5-9</sup>. O princípio básico das técnicas histoquímicas está na preservação da atividade enzimática do tecido por meio de congelamento em nitrogênio líquido (-180°C) em geral até 30 minutos após a retirada do material. A histoquímica muscular: 1. demonstra o tipo de fibra muscular presente, assim como sua distribuição, tamanho e proporção; 2. demonstra alterações estruturais das fibras musculares que não aparecem em técnicas convencionais; 3. demonstra deficiências de enzimas específicas, como por exemplo a fosforilase. Ainda existe a vantagem da preservação dos blocos para reavaliação futura por décadas<sup>2,7-9</sup>. A histoquímica muscular distingue claramente os tipos de fibras musculares. Em 1678, S. Lorenzini observou que os músculos podiam ser vermelhos ou brancos, porém apenas em 1873 Ranvier relatou que, fisiologicamente, havia também diferenciação dos dois tipos: os brancos exibiam contração rápida e os vermelhos contração lenta. Posteriormente os tipos

foram bem estabelecidos, recebendo nomenclatura uniforme de acordo com a sua aparência anatômica, comportamento eletrofisiológico e propriedades e achados histoquímicos. As fibras musculares humanas foram denominadas tipo I e tipo II, estas ainda subdivididas em tipos IIA e IIB (ainda IIC presentes em pequena proporção ou mais freqüentemente ausentes). As fibras do tipo I (“vermelhas”) apresentam maior irrigação sanguínea, utilizam metabolismo oxidativo como fonte de energia, são mais resistentes à fadiga, têm maior quantidade de mitocôndria, coram-se fortemente à NADH-TR e fraco à ATPase 9,4. As fibras do tipo II (“brancas”) apresentam metabolismo glicolítico como fonte de energia, são menos resistentes à fadiga, têm menor quantidade de mitocôndrias, coram-se forte à ATPase 9,4 e fraco à NADH-TR. No músculo humano as proporções de fibras do tipo I, IIA e IIB são parecidas, com pequenas diferenças de acordo com a função principal do músculo. A fibra muscular tipo IIC não está presente (ou em pequena proporção) no músculo maduro, porém ocorre no feto (fibra II em diferenciação) e em condições patológicas. Muitas miopatias envolvem seletivamente os diferentes tipos de fibras, com alterações na proporção, tamanho e distribuição. As fibras musculares da mesma unidade motora apresentam o mesmo tipo histoquímico e não estão agrupadas, originando com isso o padrão em mosaico ou “checkboard”. Esse padrão pode ser perdido, originando agrupamentos de fibras com o mesmo tipo histoquímico, nos casos de reinervação (aumento no número de fibras musculares de uma mesma unidade motora) ou nos casos de mudança funcional das fibras musculares<sup>2,3,7-9</sup>.

O estudo molecular representou grande avanço para o diagnóstico das doenças neuromusculares hereditárias, particularmente as distrofias musculares; em algumas situações pode eliminar a necessidade de biópsia muscular e ainda se presta ao aconselhamento genético na detecção de portadores saudáveis<sup>10</sup>.

## Objetivos

O objetivo do presente estudo é descrever as técnicas histoquímicas e os resultados das primeiras 55 biópsias musculares realizadas na Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP) após a inauguração do Laboratório de Investigação Neuromuscular. Tal procedimento não é amplamente difundido em nosso meio e não há tal metodologia diagnóstica na região noroeste do estado de São Paulo em razão do custo e da complexidade elevados.

## Casuística e Método

Foram analisadas 55 biópsias musculares com estudo histoquímico realizadas entre junho de 2005 a maio de 2007 no Laboratório de Investigação Neuromuscular da FAMERP, correspondendo aos primeiros exames. O serviço foi implantado após um período de treinamento de um dos autores (CRG) no Laboratório de Investigação Médica 15 da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo coordenado pela outra autora (SKNM). Os casos foram procedentes do ambulatório de doenças neuromusculares do Hospital de Base, hospital de ensino da FAMERP. A média de idade foi de 28,6 ± 21,9 variando

de 25 dias a 76 anos; 31 casos (56,4%) eram do sexo masculino e 24 (43,6%) do sexo feminino. O músculo deltóideo (*Deltoideus*) foi biopsiado em 52 casos (94,5%) seguido do vasto lateral (*Vastus Lateralis*) com 3 casos (5,5%).

O fragmento muscular com aproximadamente 5 mm de comprimento foi obtido por meio de biópsia a céu aberto, no Hospital de Base, colocado em gaze hidratada levemente em soro fisiológico e encaminhado ao laboratório. O fragmento foi então cuidadosamente alinhado, envolto com talco neutro, fixado com gel tecidual (*Jung, Tissue Freezing Medium®*, *Leica Microsystems, Alemanha*) na cortiça e em seguida congelado em nitrogênio líquido a -170°C, durante 10 segundos. O bloco congelado, que preserva a atividade enzimática do tecido, foi colocado no criostato mantendo-se a temperatura de -30°C. Cortes de 10 micra, ou mais finos dependendo da técnica histoquímica a ser utilizada, foram realizados e as fatias colocadas nas lâminas para o processamento das técnicas. No Laboratório de Investigação Neuromuscular da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto a rotina em todas as biópsias inclui as seguintes técnicas: Hematoxilina & Eosina (H&E), Tricrômio de Gomori modificado (Gomori), Citocromo-C-Oxidase (COX), Dinucleotídeo Adenina Nicotinamida Desidrogenase reduzida pelo tetrazólio (NADH-TR), Succinato-Desidrogenase (SDH), Fosfatase Alcalina, Fosfatase Ácida, Adenosina Trifosfato miofibrilar pré-incubadas a pH 9,4, 4,6 e 4,3 (ATPases), Ácido Periódico de Schiff (PAS) e Oil-Red-O (ORO). Em todos os 55 casos foi realizada a rotina completa. Na maioria dos casos de miopatia mitocondrial foi utilizada a técnica mista (“*combo*”) de SDH e COX na mesma lâmina.

Todas as técnicas e colorações histoquímicas utilizadas foram realizadas segundo os protocolos descritos por Dubowitz & Sewry<sup>9</sup> e a rotina empregada foi semelhante ao do Laboratório de Investigação Médica da Universidade de São Paulo (SMNK). O trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto.

## Resultados

Dez casos (18,2%) apresentaram biópsia muscular com padrão histoquímico normal em todas as preparações.

Dezesseis casos (31,0%) apresentaram anormalidade de padrão miopático distrófico caracterizado por variação de calibre das fibras musculares, núcleos centrais, necrose com fagocitose, reações regenerativas, proliferação de tecido conjuntivo peri e/ou endomisial e aumento de tecido adiposo. Em um caso foram observados vacúolos marginados (“*rимmed vacuoles*”) sem correlação com miosite por corpos de inclusão. A correlação desses casos com idade, sexo, quadro clínico e demais exames complementares, confirmou 4 casos (33,3%) de distrofia muscular Duchenne por meio de análise molecular de 17 exons e da região promotora do gene distrofina (Xp21) realizado no Laboratório de Investigação Médica 15 da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo por um dos autores (SKNM). Os outros 8 casos (66,7%) tiveram suspeita de distrofia muscular forma cintura dos membros, porém ainda necessitando de estudo molecular e/ou imunohistoquímico para definição da forma.

Sete casos (12,7%) apresentaram anormalidades compatíveis

com miopatia inflamatória, sendo 3 de polimiosite (hipersensibilidade tardia mediada por células), e 3 de dermatopolimiosite (agressão imunomediada aos vasos - vasculite). Os achados incluíram necrose muscular (100% dos casos), invasão linfocitária em fibras musculares não necróticas e infiltrado inflamatório peri-vascular e intersticial (polimiosite) e atrofia peri-fascicular (dermatopolimiosite). Regeneração muscular foi observada em 42,8% dos casos com fibras musculares basofílicas, núcleos vesiculosos e reatividade aumentada à fosfatase alcalina.

Seis casos (11,0%) apresentaram anormalidade compatível com miopatia mitocondrial. Esse grupo é composto por várias entidades nosológicas distintas tanto na forma de apresentação clínica como na anormalidade molecular e incluíram oftalmoplegia extrínseca progressiva (“*PEO, progressive external ophthalmoplegia*”), ptose assimétrica, MELAS (“*Mitochondrial Encephalopathy, Lactic Acidosis, Stroke*”) e doença de Kearns-Sayre. As anormalidades encontradas foram fibras vermelhas rasgadas (“*RRF, ragged-red fibers*”), fibras COX negativas e fibras com acúmulo granular subsarcolemal mitocondrial na SDH. Quatro casos (7,3%) apresentaram padrão histoquímico compatível com reinervação crônica caracterizada por populações distintas de fibras musculares - atrofiadas e normais ou com calibre aumentado -, e agrupamento de fibras musculares de mesmo tipo histoquímico às reações pelas ATPases. Em um caso, o quadro clínico era compatível com doença do neurônio motor, em 2 o padrão clínico, eletromiográfico e enzimático indicava miopatia e no outro a correlação era inespecífica.

Dois casos (3,6%) apresentaram anormalidades compatíveis com glicogenose, sendo 1 caso de doença de Pompe e outro de deficiência de maltase ácida do adulto. O padrão encontrado foi de miopatia vacuolar com PAS positivo.

Dois casos (3,6%) apresentaram atrofia de fibras tipo 2 visualizadas pelas reações às ATPases, sendo um caso relacionado ao uso crônico de esteróides e outro relacionado à síndrome do neurônio motor superior (síndrome piramidal).

Um caso (1,8%) foi compatível com miotonia congênita com anormalidades histoquímicas inespecíficas caracterizadas por predomínio de fibras tipo I, leve variação de calibre das fibras musculares e algumas com núcleos centrais.

Um caso (1,8%) foi sugestivo de miopatia congênita com características mistas de miopatia miotubular (fibras musculares de aspectos “*fetais*” com núcleos centrais e falha miofibrilar central) e desproporção congênita de fibras com apenas fibras tipo I às reações pelas ATPases.

Cinco casos (9%) apresentaram anormalidades mínimas inespecíficas sem possibilidade de sugestão ou definição nosológicas.

## Discussão

Histoquímica é uma ciência relativamente nova. As primeiras aplicações no estudo das doenças musculares ocorreram no final dos anos 50. A contribuição que trouxe para a compreensão e identificação desse grupo de doenças foi imensa quando comparados à época na qual apenas técnicas histológicas eram utilizadas<sup>2</sup>.

As anormalidades patológicas encontradas na histoquímica muscular podem ser divididas em: 1. Alterações no tamanho

das fibras: atrofia ou hipertrofia; 2 Anormalidades na distribuição das fibras: atrofia de pequeno grupo, atrofia de grande grupo, atrofia peri-fascicular, agrupamento de fibras, predominância de fibras ou deficiência de fibras; 3. Alterações nucleares: internos, tigróides ou vesiculares, picnóticos aglomerados ou em cadeia; 4. Degeneração/Regeneração: necrose, fagocitose, fibras granulares, fibras basófilas e “splitting”; 5. Reações celulares: infiltrados inflamatórios endomisiais, perivascular e invasão de linfócitos em fibras não necróticas; 6. Alterações na arquitetura das fibras: “target”, “central-core”, “moth-eaten”, agregados tubulares, em anel, massas sarcoplasmáticas, corpos citoplasmáticos, corpos em bastonetes ou “rod” e fibras vermelhos rasgadas ou “ragged-red”<sup>2,3,7-9</sup>.

As múltiplas técnicas utilizadas em nossa rotina ampliam as possibilidades diagnósticas. H&E avalia tamanho e forma das fibras musculares, núcleos centrais, vasos, infiltrados inflamatórios e proliferação de tecido conjuntivo/adiposo. Gomori é útil para detecção de fibras “ragged red”, corpos nemalínicos, “rimmed vacuoles” e agregados tubulares, além de acentuar a proliferação de tecido conjuntivo. COX, enzima seletiva para o citocromo, é essencial para o diagnóstico de miopatias mitocondriais (fibras COX negativas). NADH-TR demonstra a atividade enzimática mitocondrial e auxilia o diagnóstico de miopia mitocondrial além de evidenciar claramente os “central-core” e “mini-core”. SDH é específica para mitocôndria e nas doenças destas aparece sob a forma de massas subsarcolemas. Fosfatase alcalina está presente na membrana celular e o aumento de sua atividade tem relação com a regeneração de fibras musculares. Fosfatase ácida lisossomal tem atividade aumentada nos processos degenerativos particularmente inflamatórios. ATPase permite a diferenciação e a distribuição dos tipos de fibra muscular, I, IIA e IIB. Na ATPase pré-incubada em pH 9,4 as fibras musculares do tipo I são claras e as do tipo II são escuras. Na pré-incubação mais ácida em pH 4,3 ou 4,6 as fibras tipo I ficam mais escuras e as fibras tipo II mais claras; além disso, a técnica permite a diferenciação das fibras do tipo IIA e IIB. PAS detecta acúmulo de glicogênio permitindo diagnóstico de glicogenoses. ORO detecta acúmulo de lipídios nas fibras musculares<sup>2,3,7-9</sup>.

Como complemento à histoquímica, a imunohistoquímica é utilizada para visualizar e localizar componentes protéicos específicos nos tecidos; não deve, contudo, ser utilizada isoladamente<sup>9</sup>. Os defeitos na localização das proteínas podem surgir como consequência de anormalidade no gene codificador da proteína ou ainda secundariamente a este. Os defeitos primários que podem ser identificados pela imunohistoquímica têm aumentado, e.g., distrofinopatias, sarcoglicanopatias, actinopatias e desminopatias.

Nossos achados de biópsia muscular com estudo histoquímico nos primeiros 55 casos na Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto foram anormais permitindo diagnóstico em 72,8%, normais em 18,2% e com anormalidades inespecíficas em 9%. Os achados prévios de Werneck<sup>5</sup> em 290 casos foram anormais em 71,4%, normais em 19,6% e inespecíficos/mínimos em 9%. Bleggi-Torres & Noronha<sup>6</sup> estudaram 124 casos, com anormalidades permitindo diagnóstico em 75% e normais/

inespecíficos em 25%.

Biópsia muscular com estudo histoquímico é uma ferramenta complementar poderosa para o diagnóstico de doenças neuromusculares, particularmente nos casos suspeitos de miopia, fraqueza indeterminada ou dor muscular, representando um grande avanço para a região noroeste do estado de São Paulo. Os pacientes não mais precisarão se deslocar para outros centros mais distantes e aí se inclui casos com deficiência física, cadeirantes, internados e carentes. Abre-se ainda, a possibilidade do desenvolvimento de pesquisa na área de doenças neuromusculares aliando-se ao estudo eletrofisiológico e molecular.

Os autores agradecem ao Supervisor Técnico Alessandro Catelán R. Martins pela preparação das técnicas histoquímicas.

#### Referências bibliográficas

1. Dumitru D, Amato AA, Zwarts MJ, editors. *Electrodiagnostic medicine*. 2<sup>nd</sup> ed. Philadelphia: Hanley & Belfus; 2002.
2. Johnson MA. *Histopathological diagnosis of muscular dystrophies*. In: Bushby KMD, Anderson LVB, editors. *Muscular dystrophy: methods and protocols*. Totowa: Humana Press; 2001. p.15-30.
3. Bertorini TE, Horner LH. *Histology and histochemistry of muscle and nerve*. In: Bertorini TE. *Clinical evaluation and diagnostic tests for neuromuscular disorders*. Amsterdam: Butterworth-Heinemann; 2002. p.595-692.
4. Bertorini TE. *Clinical evaluation and clinical laboratory tests*. In: Bertorini TE. *Clinical evaluation and diagnostic tests for neuromuscular disorders*. Amsterdam: Butterworth-Heinemann; 2002. p. 76-7.
5. Werneck LC. O valor da biópsia muscular em neurologia: análise de 290 exames a fresco e pela histoquímica. *Rev Bras Clin Terap* 1981;10:2-24.
6. Bleggi-Torres LF, Noronha L. A importância da biópsia muscular no diagnóstico de neuromiopatias. *Arq Neuropsiquiatr* 1994;52(3):370-5.
7. Carpenter S, Karpati G. *Pathology of skeletal muscle*. In: \_\_\_\_\_. *Methods of tissue removal and preparation*. 2<sup>nd</sup> ed. Oxford: Oxford University Press; 2001. p. 8-129.
8. Banker BQ, Engel AG. *Basic reactions in muscle*. In: Engel AG, Franzini-Armstrong C, editors. *Myology*. 3<sup>rd</sup> ed. New York: McGraw-Hill; 2004. v. I, p. 691-748.
9. Dubowitz V, Sewry CA. *Muscle biopsy: a practical approach*. 3<sup>rd</sup> ed. London: Elsevier Health Science; 2007. p. 21-124.
10. Bushby KMD, Anderson LVB. *Application of molecular methodologies in muscular dystrophies*. In: Bushby KMD, Anderson LVB, editors. *Muscular dystrophy: methods and protocols*. Totowa: Humana Press; 2001. p.3-8.

---

#### Correspondência:

Laboratório de Investigação Neuromuscular – FAMERP  
Av Brigadeiro Faria Lima, 5416  
15090-000 – São José do Rio Preto-SP  
e-mail: carlarenata@famerp.br

---

Tabela 1. Biópsia muscular com estudo histoquímico: achados em 55 casos.

<i>Grupo</i>	<i>n</i>	<i>%</i>
Normal	10	18,2
Padrão miopático distrófico	17	31,0
Padrão miopático inflamatório	7	12,7
Padrão miopático mitocondrial	6	11,0
Reinervação crônica	4	7,3
Glicogenose (def. maltase ácida)	2	3,6
Atrofia de fibras tipo II	2	3,7
Miotonia congênita	1	1,8
Miopatía congênita	1	1,8
Anormalidades mínimas inespecíficas	5	9,0
Total	55	100

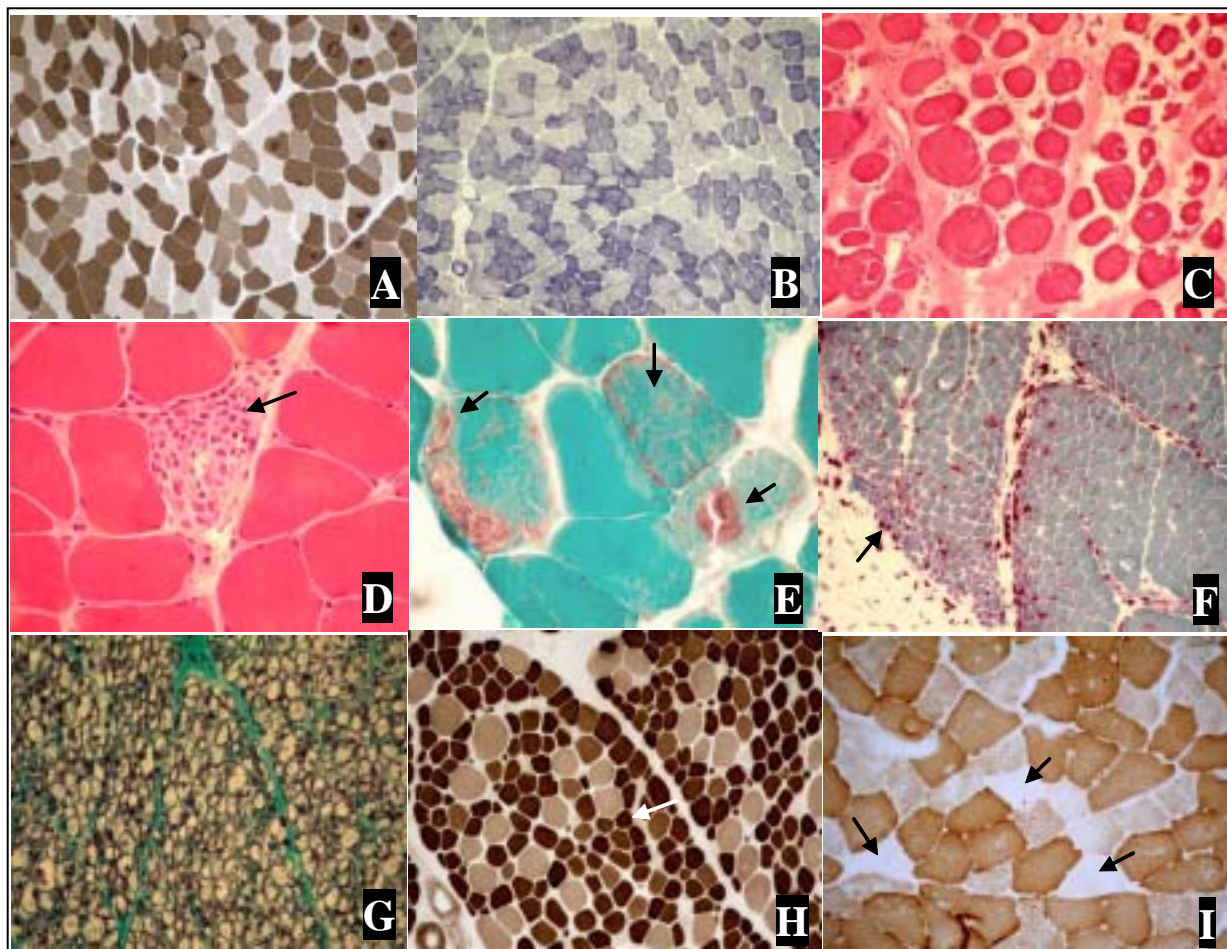


Fig. 1. Histologia e histoquímica de biópsia muscular: (A) Normal (ATPase 4,3): fibras I escuras e fibras II claras (padrão em mosaico); (B) Normal (NADH-TR): fibras I escuras e fibras II claras; (C) Distrofia muscular com vários graus de degeneração muscular, variação de calibre das fibras musculares e aumento de tecido conjuntivo (H&E); (D) Polimiosite com infiltrado inflamatório (H&E); (E) Miopatia mitocondrial com fibras vermelhas rasgadas ou “ragged-red fibers” (Gomori); (F) Dermatomiosite com atrofia perifascicular e aumento da atividade lisossomal (Fosfatase Ácida); (G) Glicogenose (Pompe) com fibras vacuolares (Gomori); (H) Atrofia inespecífica de fibras tipo II (ATPase 9,4); (I) Miopatia mitocondrial com fibras COX-negativas (COX).