

Date d'envoi : 10/11/2011

## COMPTE-RENDU DE BIOPSIE MUSCULAIRE

**Nom du Malade :** DIARISSO Kankou Niame

6 mois et demi, née le 04/04/2011

**Date de la biopsie :** 20/10/2011

**N° de biopsie :** 11700-83

**Muscle biopsié :** Quadriceps

### COUPES AU CRYOSTAT DU FRAGMENT CONGELÉ À -160°

#### - *Hématéine-éosine et trichrome de Gomori :*

Deux prélèvements ont été analysés.

- Les fibres musculaires sont de taille inégale. Présence de deux populations bien marquées de fibres musculaires de taille différente, une population de taille vraisemblablement normale et une autre de petite taille en général distribuées dans le prélèvement mais de façon inégale entre les fascicules.
- Les noyaux musculaires sont en général en situation normale mais présence d'un nombre marqué de fibres de petite taille ayant des noyaux centralisés.
- En hématéine-éosine, la plupart des fibres de petite taille ont une coloration rose foncée avec un discret remaniement de la structure tandis qu'au trichrome de Gomori, on observe un nombre très important de fibres ayant des inclusions fuchsinophiles de type « rods ». La presque totalité des fibres de petite taille contiennent de nombreux amas de bâtonnets et un nombre important de fibres de taille normale contiennent également des amas de bâtonnets. Il est à noter que certaines zones autour des amas de bâtonnets présentent une zone dépourvue d'agrégats protéiques.
- Pas de fibre en nécrose ni en régénération.
- Pas d'augmentation du tissu conjonctif interstitiel.

#### - *Histo-enzymologie :*

*Activité myosine ATPasique (pH 9,4: préincubations à pH 4,65 et 4,35)*

- *Différenciation des fibres :* Normale.
- *Répartition numérique des fibres :* La totalité des fibres de type I sont de petite taille et les fibres de type II sont de taille vraisemblablement normale. De nombreuses fibres présentent une coloration ATPasique un peu marbrée correspondant vraisemblablement aux amas de bâtonnets. La distribution entre les fibres de type I et les fibres de type II n'est pas aléatoire d'un fascicule à l'autre.
- *Répartition topographique des différents types de fibres :* Pas de regroupement des fibres de même type.

*Activités oxydatives (SDH, NADH-T.R.,  $\alpha$ -GPD) :* Il existe une désorganisation diffuse du réseau intermyofibrillaire correspondant vraisemblablement aux zones d'accumulations d'amas de bâtonnets. Un nombre restreint de fibres présentent des zones ayant des limites plus marquées dans ces zones de remaniements diffus.

*Cox :* Normalement positives.

*PAS :* Pas de surcharge.

*Phosphorylases :* Positives avec et sans AMP.

*Lipides :* Pas de surcharge.

**CONCLUSIONS :** Le tableau pathologique est celui d'une myopathie congénitale vraisemblablement de type némaline associée à un tableau d'une disproportion congénitale de type de fibres avec une petitesse de la totalité des fibres de type I.

Norma B. ROMERO

Michel FARDEAU

**NB – Merci de penser à nous adresser un compte-rendu clinique détaillé de la patiente.**