



신경병증성 변화

- Angular atrophic fiber**: Mitochondria와 세포질그물의 농축으로 NADH-TR등의 산화효소 염색에 양성반응. Denervation으로 extrajunctional AChR의 수의 증가로 non-specific esterase염색에도 양성.
- Grouped atrophy**: 인접하는 운동단위가 동시에 손상되어 이와 관련된 근섬유가 위축되면서 모여 있음.
- Target or targetoid fiber**: type 1 fiber에서 발견. 세개의 동심층(concentric zone)으로 구성: 가장 중심(염색안됨), 주위를 짙게 염색, 그 바깥은 정상적으로 염색.
- Fiber type grouping**: 모자이크형 분포를 보이는 정상적인 근섬유 형태의 배열 패턴이 소실되고, 같은 형의 근섬유들이 함께 모임, Re-innervation되면서 같은 형의 근섬유가 모임.
- 임상적 조건, EMG 등으로 쉽게 감별진단 가능, 굳이 근생검을 할 이유는 없음.**

근육병성 변화

선택적 크기 변화

- Type 1 predominance**: Congenital myopathy, chronic muscular dystrophy
- Type 1 atrophy**: MD, myotubular myopathy, nemaline, congenital fiber type disproportion
- Type 2 atrophy**: 내분비성(스테로이드, 쿠싱), disuse atrophy, MG, cachexia

비특이적 병리 조건

- 과사섬유(Necrotic fibers) & 변성섬유(Degenerated fiber)**: H&E, mGT에서 염색이 잘 되지 않아 창백.
- 재생섬유(Regenerating fibers)**: mRNA가 많이 합성되므로 호염기성, H&E에서 푸른색. internal nuclei, nucleus가 크다.
- 유리질섬유(Hyaline fiber) & 불투명섬유(Opaque fiber) & 과수축섬유(Hypercontracted fiber)**: Duchenne MD. 섬유내로 칼슘이 유입되어 근수축이 지속됨.
- 비대섬유(Hypertrophic fiber)**: Muscular dystrophy. 직경이 100um이상, 결체조직이 증식. internal nucleus 관찰됨. 일부에서는 섬유 분리 현상.
- 반지섬유(Ring fiber)**: 근섬유 가장자리 myofibril이 longitudinal orientation을 소실하고, 안쪽 fibril을 둘러싸서 반지 모양으로 변한 것. Myotonic dystrophy에서 관찰될 수 있음.
- 나선섬유(Whorled fiber)**: 배열이 더 심하게 변함, 비대섬유에서 볼 수 있음.
- 좀먹음양섬유(Moth-eaten fiber)**: 군데군데 산화효소활성(NADH)이 소실되어 염색이 안됨.
- 소엽섬유(Lobulated fiber)**: fibril 주변부로 산화효소활성이 증가되어 진하게 염색됨.
- 근형질괴(sarcoplasmic mass) & 세포질포함체(cytoplasmic body)**: mGT에서 불게. 붕괴된 myofilament들이 모여 H&E 및 산화효소들에 의해 진하게 염색됨.

비교적 특이한 병리 조건들

- 염증세포침윤**: 염증성근육병증, OPMD, LGMD. inflammatory cell infiltration surrounding non-necrotic fiber. sIBM. PAS 양성. Subsarcolemmal space에 집중적 발생.
- Ragged red fiber**: Mitochondrial disease에서 비교적 특이. NADH-TR, SDH에서 진하게 염색됨. COX에는 잘 염색이 안됨: MELAS, Leigh syndrome.
- 공포화(Vacuolization)**:
 - 글리코겐 축적형: phosphorylase, phosphofructokinase, debrancher. PAS 양성.
 - 지질축적형 & 미토콘드리아: 공포의 크기가 작고, 다발성, type 1 fiber에 분포. oil red O, sudan black B. PAS양성, acid phosphatase양성.
- 태공포(Rimmed vacuole)**: 부분 과사후 발생하는 단백을 자가포식에 의해 형성된 것. H&E에서는 푸른색, mGT에서 붉은색. distal myopathy with rimmed vacuole(GNE myopathy), OPMD, sIBM.

진단적 가치가 있는 병리 조건들

- Nemaline myopathy**: Nemaline body (실타레가 엮인 모양). mGT에서 붉은색, fiber 중앙부 혹은 subsarcolemmal space. EM상 Z-line disruption.
- Central core disease**: 근섬유 중심부에서 myofilament 붕괴, 산화효소를 사용한 염색법에서 효소 활성도가 소실. RYR1 exon 101-105 유전자 이상에서 주로 관찰됨.
- Multi core disease**: 산화효소 활성도 소실의 부분이 근섬유내 작게 여러개 존재.
- Centronuclear myopathy**: 핵이 정중앙에 있음.
- Myotubular myopathy**: peripheral halo, 주변부에 산화효소 활성도가 저하되어 있음.