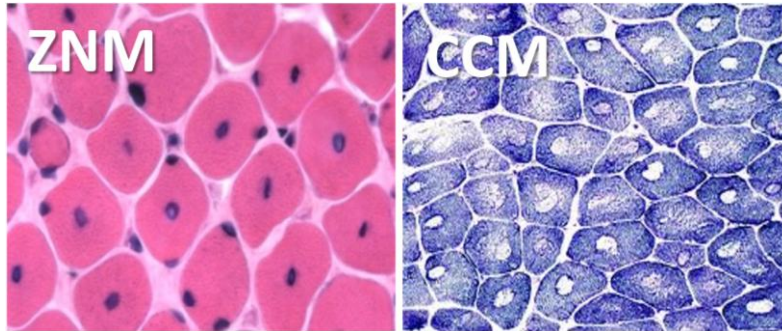


# Zentronukleäre Myopathie und Central Core Myopathie

Von Johann Böhm



Kongenitale Myopathien könnte man auch als strukturelle Muskelerkrankungen bezeichnen, da die Muskelfasern bei Betroffenen auffällige Veränderungen der Struktur aufweisen.

Es gibt etwa 10 -15 verschiedene kongenitale Myopathien, jede davon mit einer spezifischen strukturellen Besonderheit. Diese Besonderheiten werden durch histologische Färbungen der Muskelschnitte sichtbar. Die Standardfärbungen heben unterschiedliche Zellbestandteile hervor, manche strukturellen Abweichungen sieht man daher nur mit bestimmten Färbungen.

Hematoxylin & Eosin färbt das Zellinnere rosa und die Zellkerne blau. Mit dieser Färbung erkennt man eine zentronukleäre Myopathie mit ihren charakteristischen zentralen Kernen. NADH-TR färbt die Mitochondrien, die Kraftwerke der Zelle. Bei der Central Core Myopathie gibt es in den zentralen Bereichen der Muskelfaser keine (oder keine funktionellen) Mitochondrien, diese Bereiche erscheinen farblos und werden Cores genannt.

Auf den ersten Blick scheinen ZNM und CCM also sehr unterschiedlich und histologisch klar voneinander unterscheidbar. Allerdings sieht man bei einigen CCM-Fällen auch zentrale Kerne und die Größe der Cores ändert sich vermutlich mit dem Alter. Viele kongenitale Myopathien überlappen klinisch und histologisch, und gerade bei Neugeborenen ist aufgrund der geringen Fasergröße eine eindeutige Zuordnung nicht immer möglich.