

Zakład Badawczo Lecznicy Chorób Nerwowo – Mięśniowych  
Instytut Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej PAN  
ul.Pawińskiego 5, 02-106 Warszawa  
Tel/ fax /4822/ 608 65 26

### Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym i elektronowym

Nr: 13/14

Imię i nazwisko :

Wiek:64

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii

Data pobrania wycinka: 31 III 2014r.

Mięsień: quadriceps sin.

Barwienie: H-E, trichrom Gomoriego, DHB, DHM, DPNH, ATP-azy

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o prawidłowej średnicy i włókna nieco przerosłe tworzą pęczki oddzielone zwiększoną ilością tkanki łącznej wśród tych włókien rozrzucone nieregularnie włókna zanikłe cechujące się nagromadzeniem jąder /skupiska jąder w małej przestrzeni/. Podział włókien na typy metaboliczne w barwieniu enzymami oksydacyjnymi /DPNH,DHM,DHB/ wykazuje jeden typ aktywności /brak różnicowania/. Ponadto w licznych włóknach widoczne pojedyncze ubytki aktywności różnej wielkości w środku włókien w barwieniu enzymami oksydacyjnymi. W barwieniu ATP-azami widoczne są w pojedynczych włóknach ubytki aktywności.

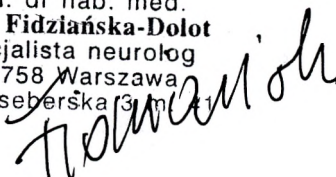
Analiza ultrastrukturalna wykazała obecność włókien o prawidłowej strukturze i diametrze, włókna zanikłe z nagromadzonymi jądrami i włókna o małej średnicy jednojądrowe myotubopodobne w obrębie włókien o prawidłowej średnicy, widoczne ogniskowe gromadzenie struktur typu Z-line /pojedyncze zmiany typu „targetoidalnego”/ na uwagę zasługują struktury ceroidolipofuscyny w włóknach myotubopodobnych.

Wnioski: obraz morfologiczny sugeruje neurogeny defekt z zatrzymanym procesem regeneracji i być może późną postacią ceroidolipofuscynozy.

Prof.dr hab. A. Fidziańska - Dolot

4714926

Prof. dr hab. med.  
**Anna Fidziańska-Dolot**  
specjalista neurolog  
02-758 Warszawa  
ul. Neseberska 3, m. 11



Przypadek: Nr 13/14

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii

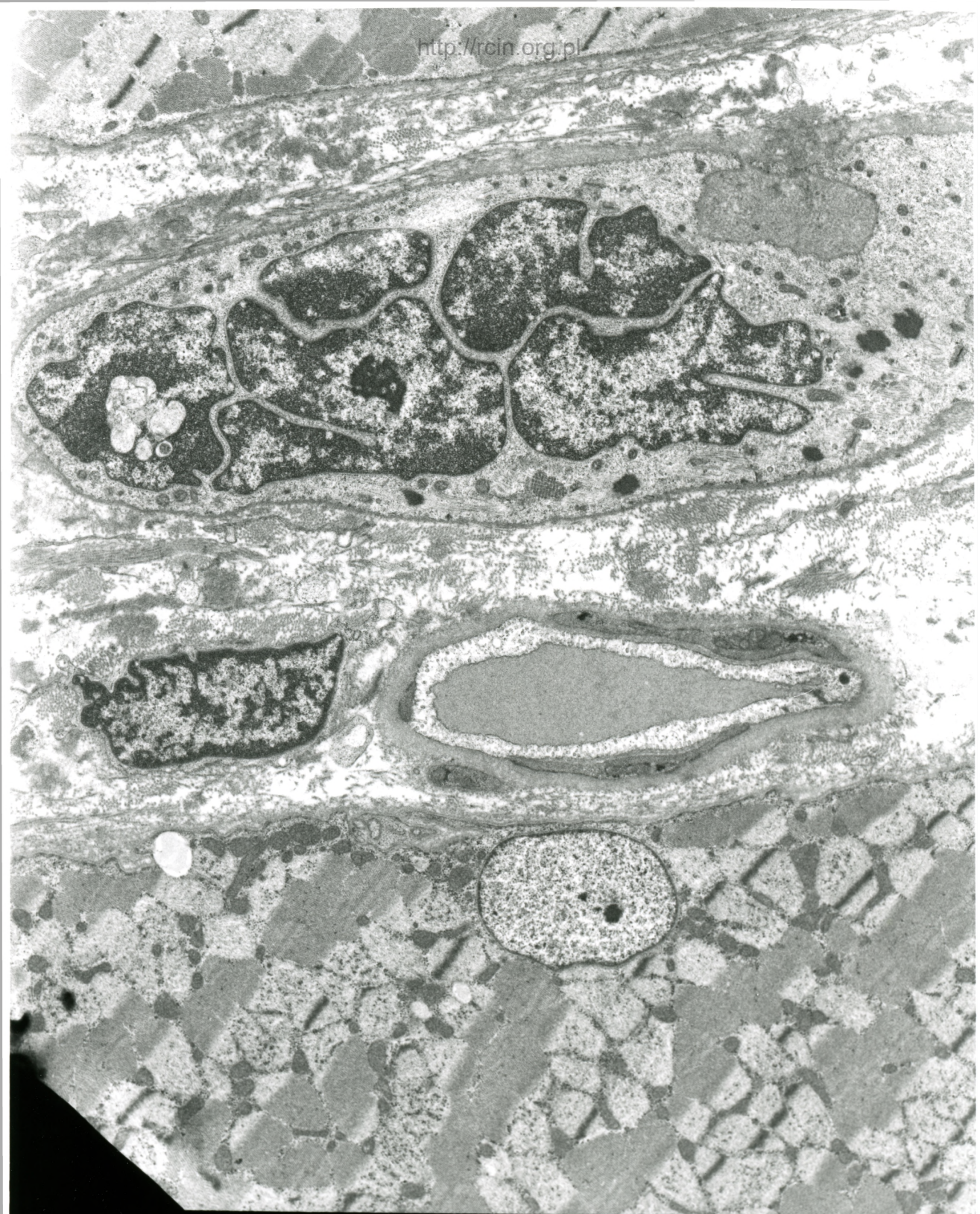
Fig. 1. Degenerujące włókno mięśniowe z licznymi jądrami, w przestrzeni zewnątrzkomórkowej obficie występuje tkanka łączna oraz naczynie krwionośne ze śródbłonkiem o cechach morfologicznych nekrozy.

Fig. 2,3,4. Włókno mięśniowe charakterze miotuby e z ogniskowo występującymi strukturami typu Z-line i licznymi lizosomami. W cytoplazmie obecne struktury (fingerprint pattern) ceroidolipofuscyny.

Fig. 5. Nagromadzenia ceroidolipofuscyny obecne w cytoplazmie włókna mięśniowego.

## Summary

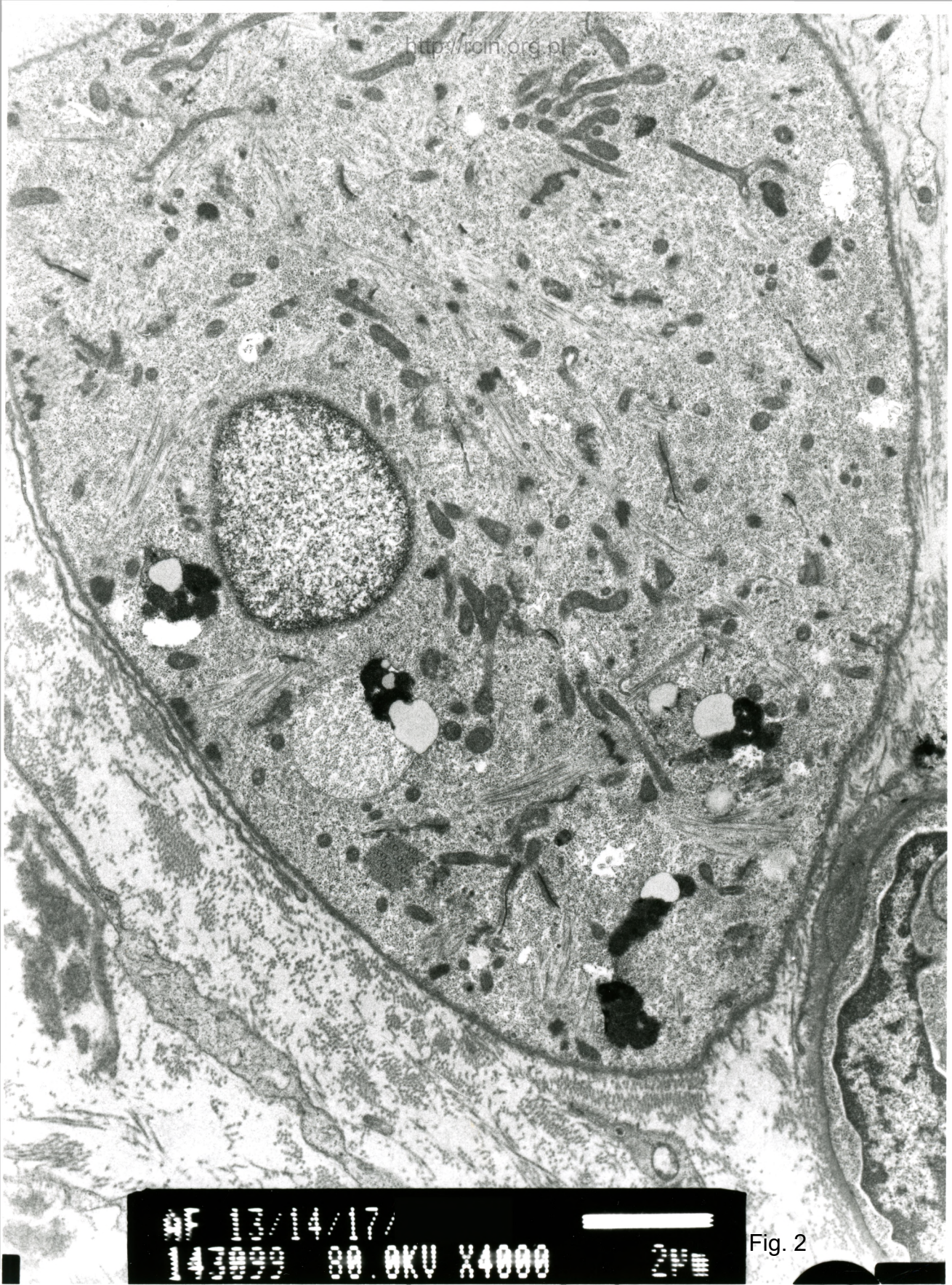
An 64-year-old patient with suspected myopathy was examined. A biopsy of *quadriceps sinister* was performed. Electronmicroscopy analysis revealed degenerating muscle fibers with numerous nuclei surrounded by connective tissue. In perimuscular space endothelial blood vessels with morphological features of necrosis were present (Fig. 1). Myotube-like fibers with focal Z-line structures and numerous lysosomes were observed. In the cytoplasm dense material was present. It shows the classic ceroid fingerprint pattern, a honeycomb or packed tubule appearance when seen in cross-section (Fig. 2,3,4,5).



#F 13/914/18/  
143000 80.0KV X3000

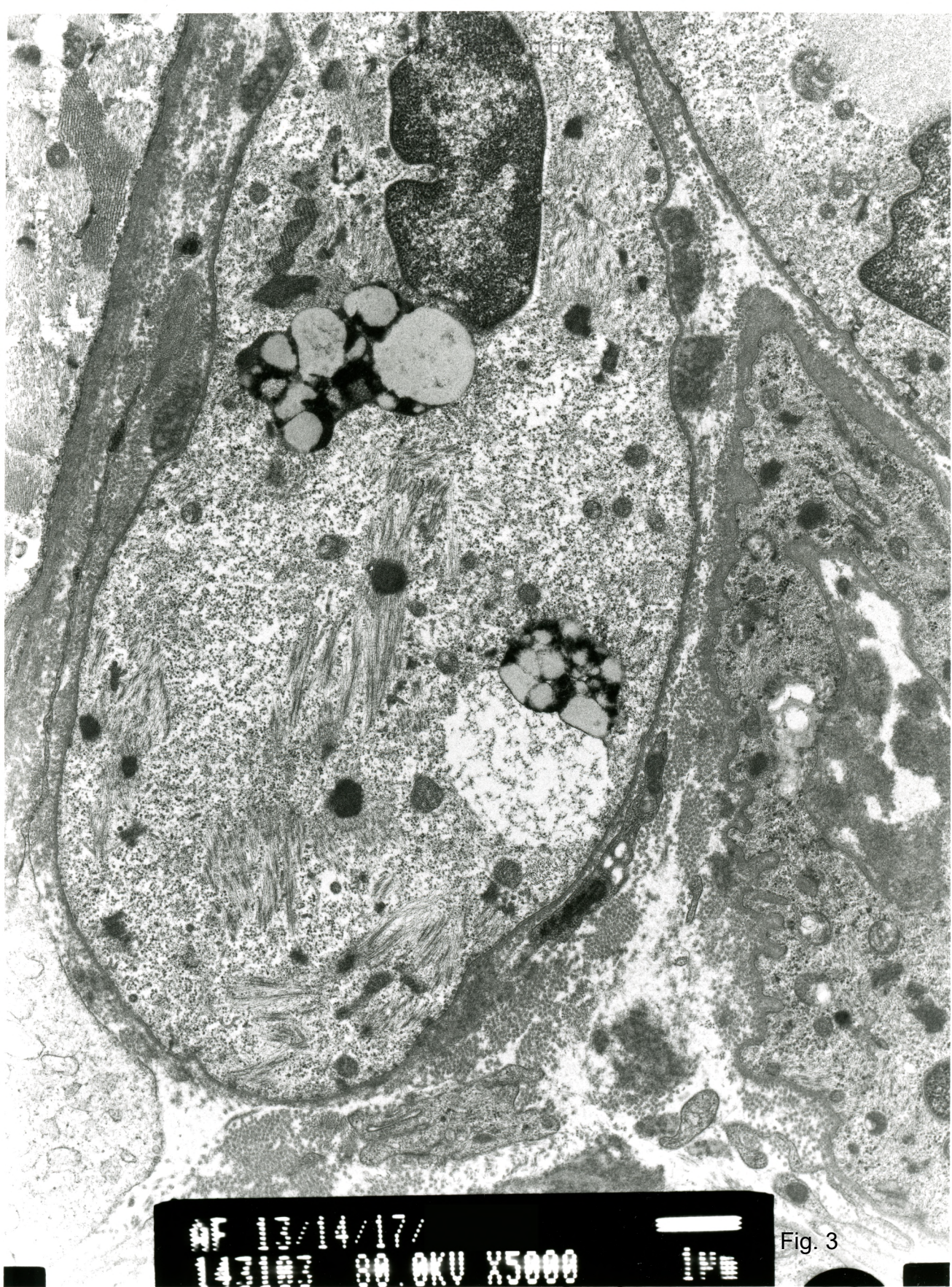


Fig. 1



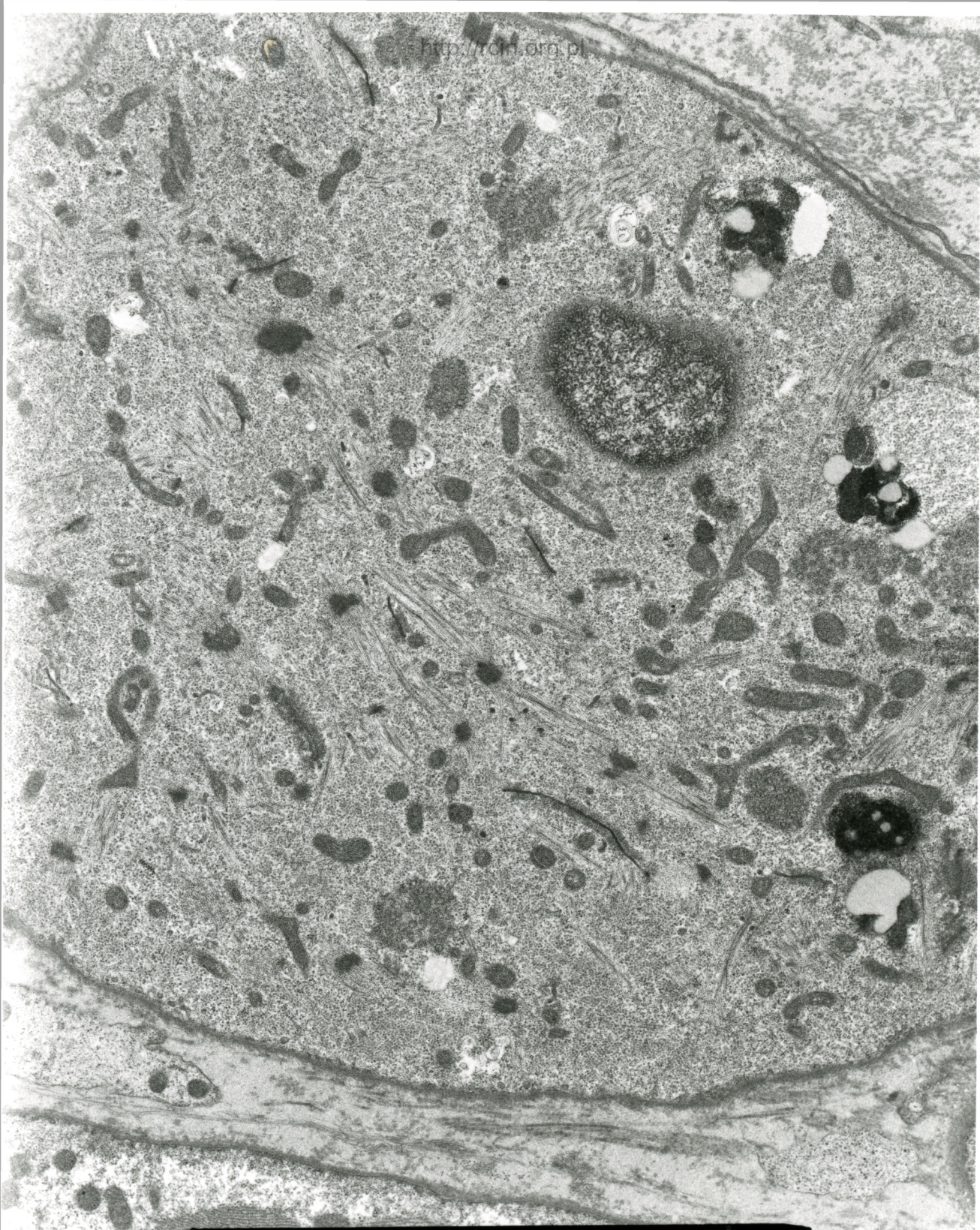
15/04/17  
80.0KV X4000

Fig. 2



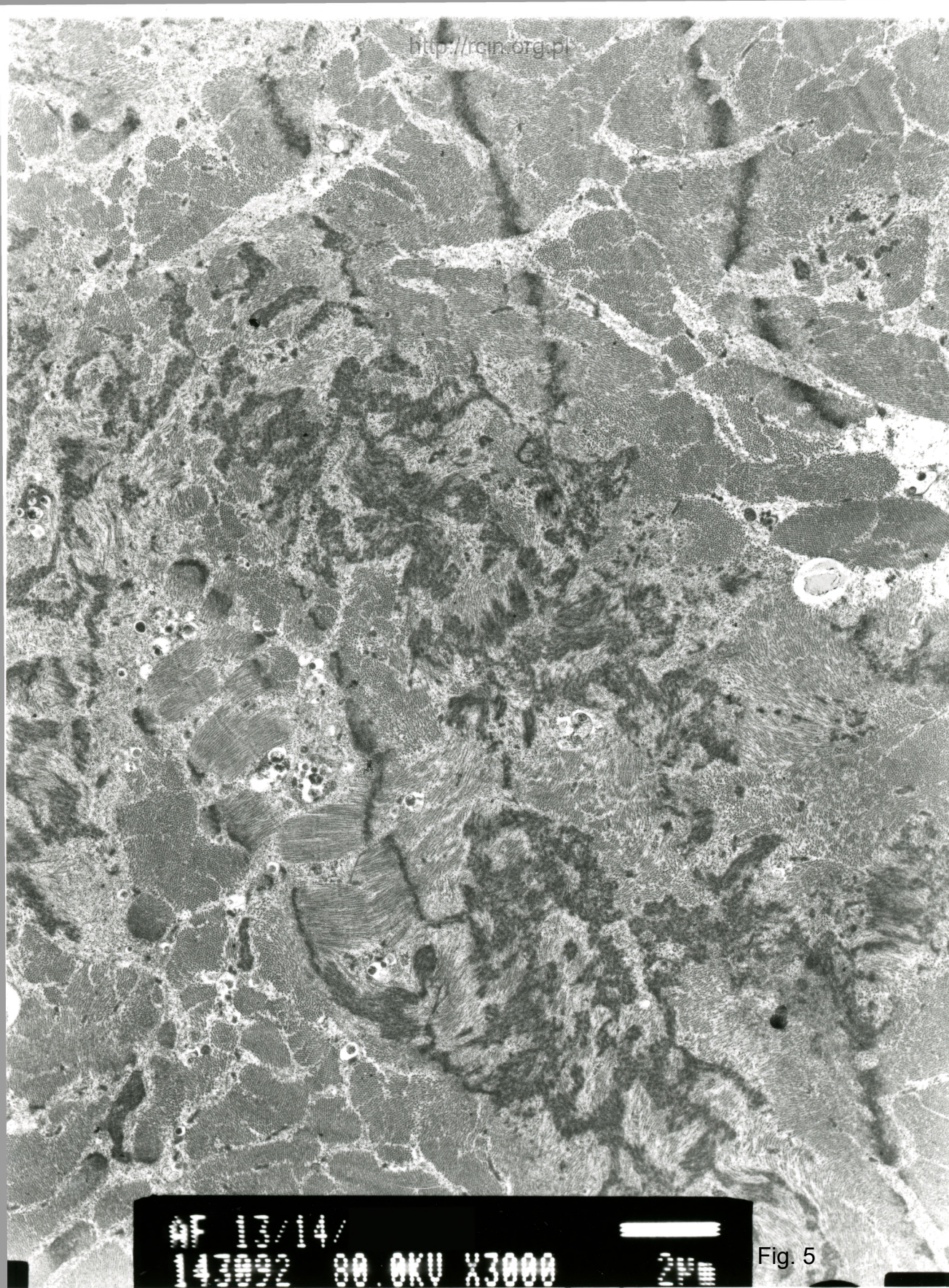
4/17/77  
00.0KV X5000

Fig. 3



MF 12/14/17  
143895 80.0KV X5000

Fig. 4



LA 1000 1000 1000  
80.0KV X3000

Fig. 5