

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: 14/14

Imię i nazwisko :

Wiek: 41

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii metabolicznej

Data pobrania wycinka: 31 III 2014r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

W pobranym wycinku większość włókien wykazuje prawidłową średnicę i strukturę wśród nich widoczne nieliczne, nieregularnie rozrzucone włókna mniejsze i pojedyncze włókna ze skupiskiem jąder – zanikłe. Zwraca uwagę znaczny rozrost tkanki łącznej i tłuszczowej oddzielającej pęczki włókien. Brak różnicowania enzymatycznego na typy metaboliczne w enzymach oksydacyjnych w barwieniu ATP-4,3 pojedyncze włókna wykazują cechy włókien typu 2.

Wnioski: brak różnicowania metabolicznego na typy obecność nielicznych ale zupełnie zanikłych włókien sugeruje elementy neurogenności i wymaga dalszej oceny w M-E.

Analiza ultrastrukturalna wykazała zmiany w strukturze mitochondriów z ich obręczką znacznym powiększeniem, ubytkiem grzebieni w obrębie interioru mitochondrialnego. Nie natrafiono na włókna zanikłe w fragmencie przeprowadzonym do M-E.

Prof. dr hab. A. Fidziańska - Dolot

14920
Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-758 Warszawa
ul. Neseberska 6 m. 41

Przypadek: Nr 14/14

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii metabolicznej

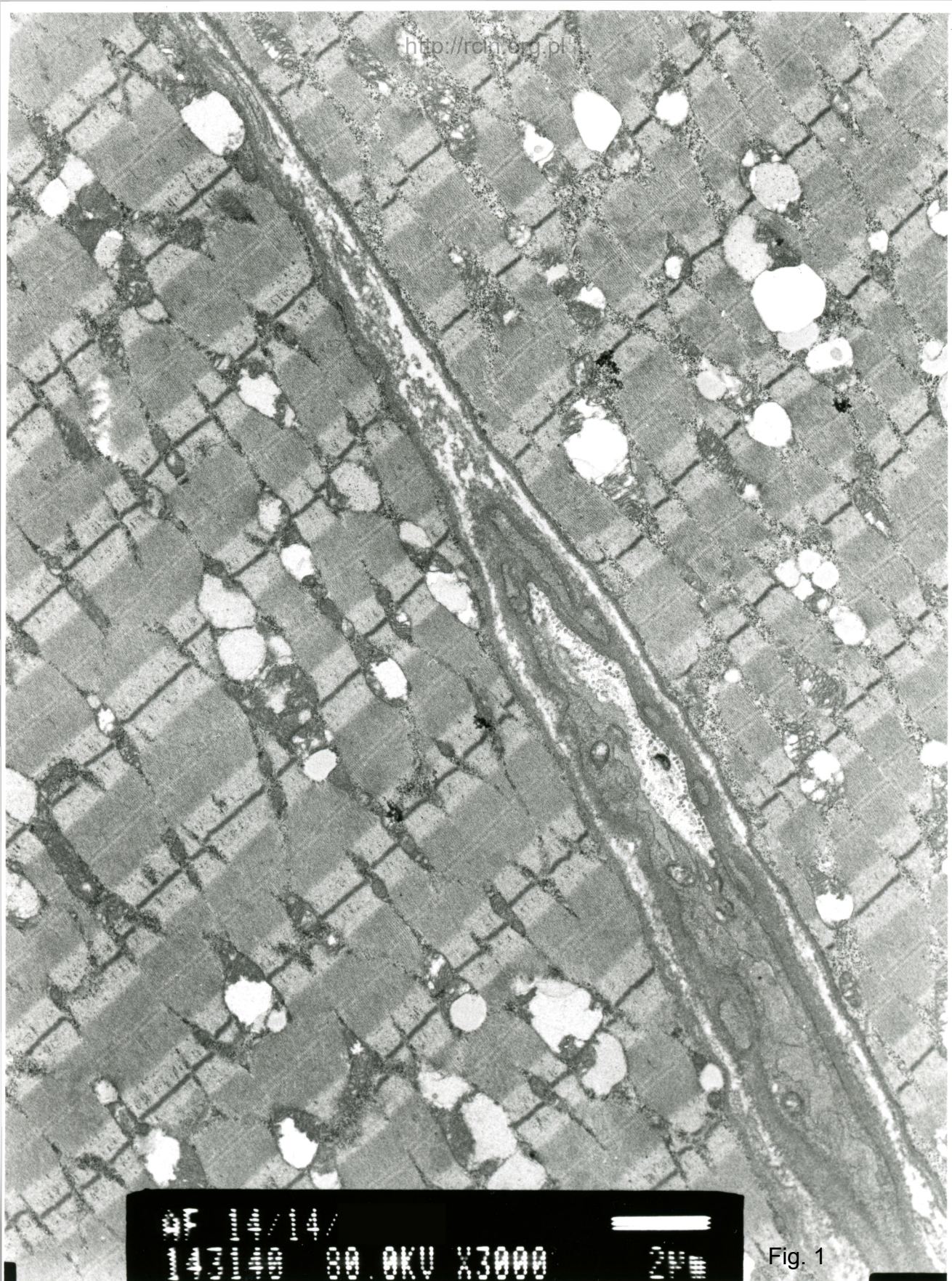
Fig. 1,2. Zachowana struktura włókien mięśniowych, widoczne obrzmiałe mitochondria z zaburzoną strukturą grzebieni mitochondrialnych.

Fig 3,4. Obecne są mitochondria o jasnej macierzy i zanik grzebieni mitochondrialnych

Fig 5. W niektórych włóknach obserwuje się zupełny brak grzebieni mitochondrialnych

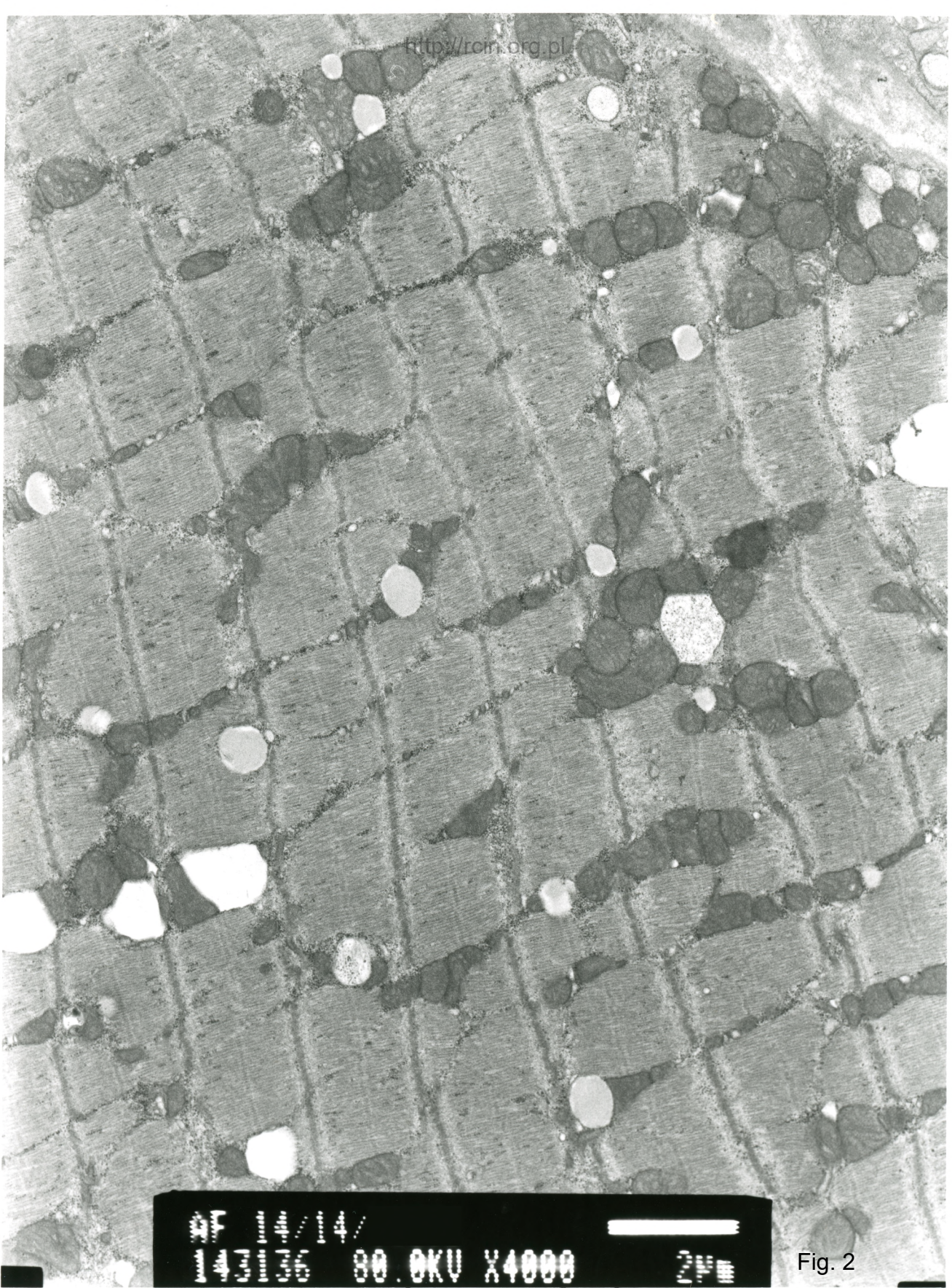
Summary

An 41-year-old patient with suspected metabolic myopathy was examined. A biopsy of *quadriceps sinister* was performed. Light microscopy analysis revealed unchanged structure of majority of muscle fibres. Fibres were separated by excessive connective and fat tissue. Electronmicroscopy analysis revealed unchanged muscle fibres and enlarged, swollen mitochondria (Fig 1). Mitochondrial cristae were disrupted (Fig 2). In some muscle fibres light mitochondrial matrix and partial or complete lack of mitochondrial cristae were observed (Fig. 3,4,5).



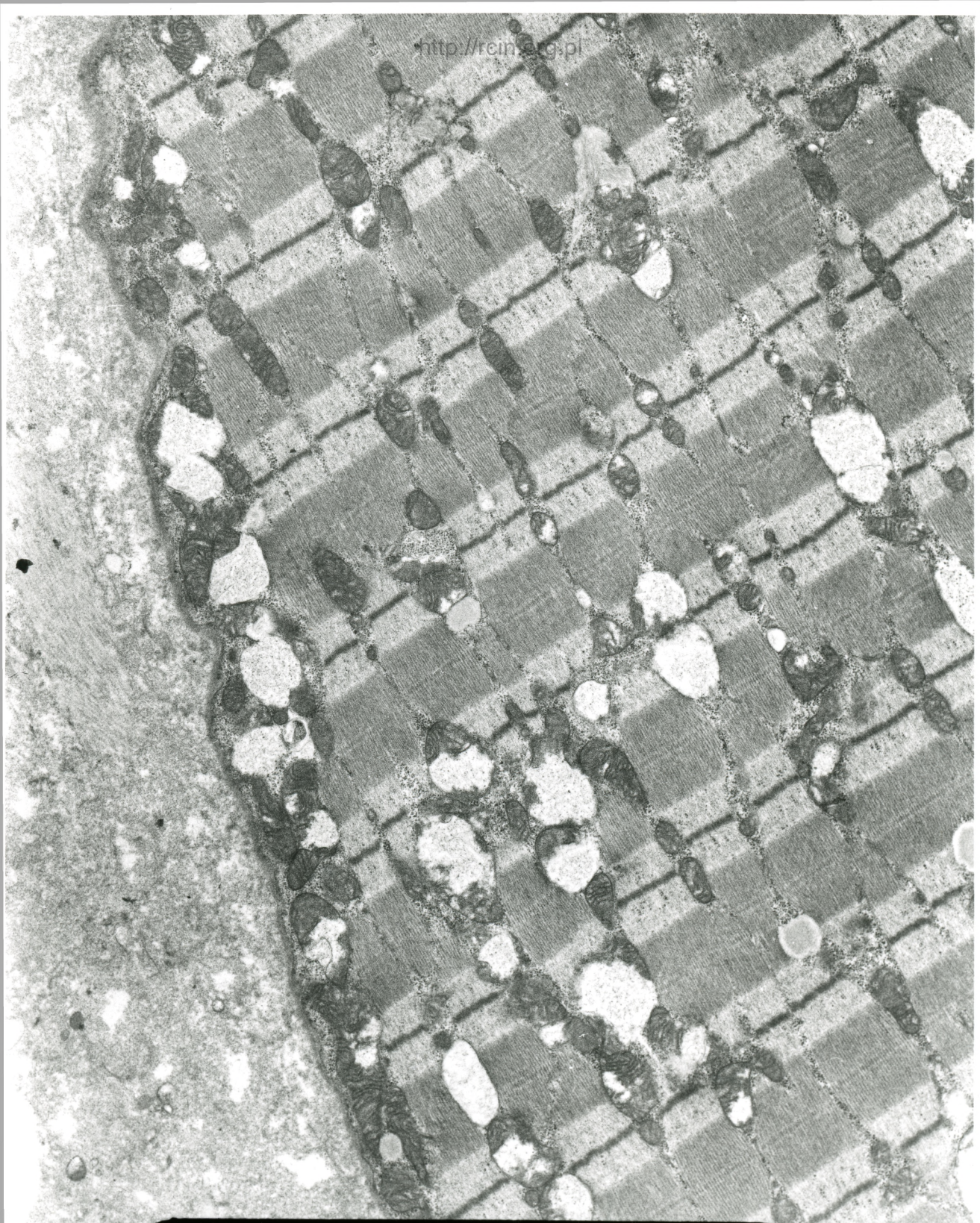
000 0KV X3000 20um

Fig. 1



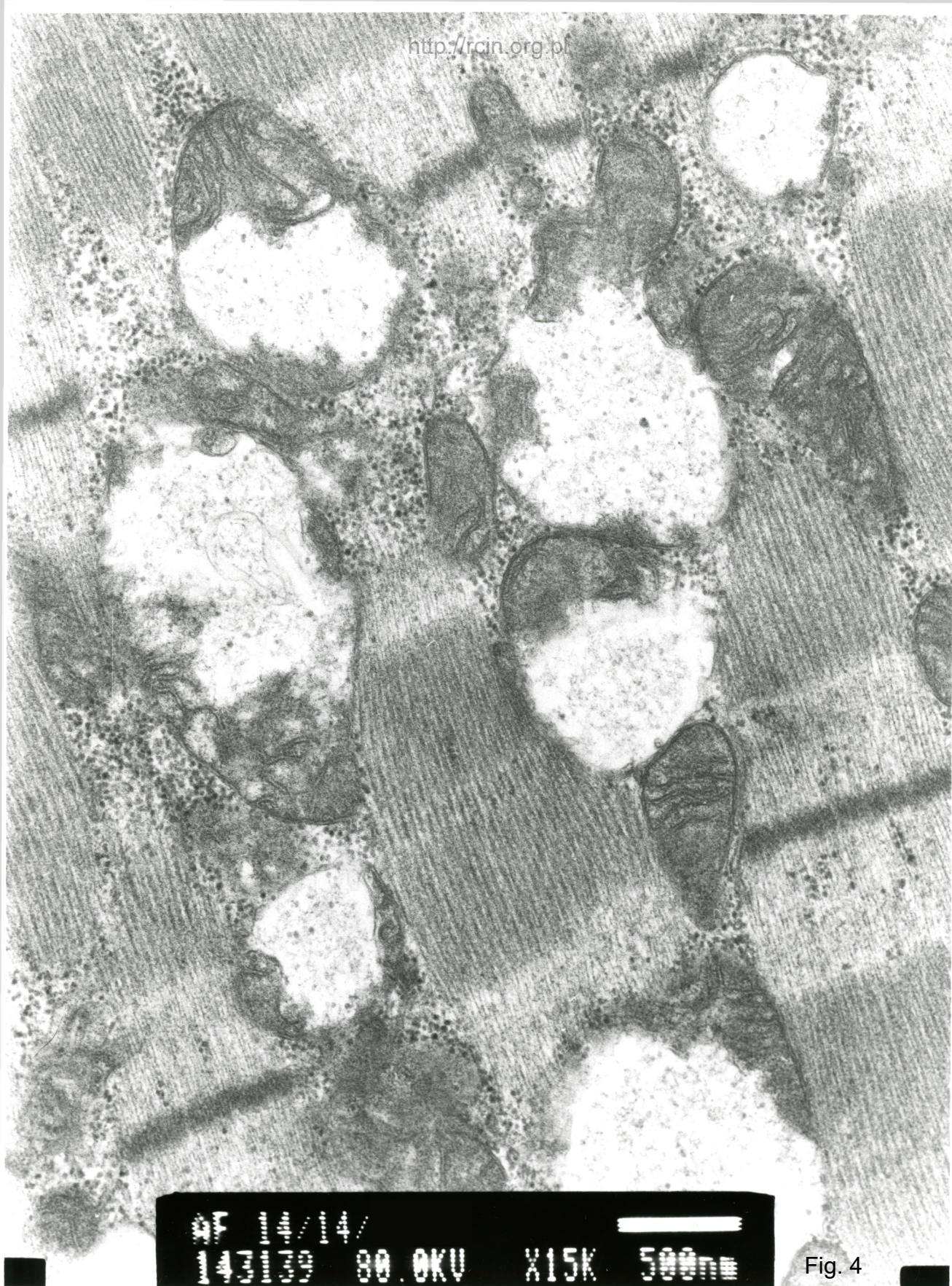
EMSA 98.0KV X4000

Fig. 2



30.0KV X4000 2µm

Fig. 3



LA 1000
100.0KV X15K 500nm

Fig. 4



Fig. 5