

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: 32/14

Imię i nazwisko :

Wiek: 14

Rozpoznanie: Cechy miopatii z zajęciem obręczy biodrowej

Data pobrania wycinka: 9 VII 14r.

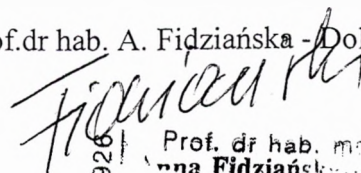
Mięsień: quadriceps sin.

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

W pobranym wycinku widoczne są dwa typy włókien mięśniowych. Włókna przerosłe o prawidłowej strukturze i włókna bardzo małe występujące w małych skupiskach z zaskakującym perpendykularnym układem w stosunku do włókien przerosłych. Brak różnicowania włókien na typy metaboliczne w barwieniu aktywności dehydrogenaz także brak różnicowania na typy w ocenie aktywności ATP-azy pH – 9,4, widoczne różnicowanie przy aktywności ATP-pH – 4,6 włókna małe należą do typu 1. Dalsza ocena konieczna w M-E.

Analiza ultrastrukturalna wykazała obecność nielicznych włókien mięśniowych małych niedojrzałych. Włókna o prawidłowej średnicy wykazały obecność zmienionych mitochondriów, cechujących się ubytkiem grzebieni z powstawaniem opustoszałego interioru zmiany te mogą sugerować defekt metaboliczny dotyczący enzymatyki mitochondrialnej.

Prof.dr hab. A. Fidziańska -Dolot



4714926 | Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska -Dolot
specjalista neurolog
02-758 Warszawa
ul. Neseberska 5 02-454

Przypadek: Nr 32/14

Rozpoznanie: Cechy miopatii z zajęciem obręczy biodrowej

Fig 1. Włókno mięśniowe niedojrzałe z mitochondriami cechującymi się ubytkiem grzebieni.

Fig. 2,3,4. Ziarnistości glikogenu na obwodzie włókien mięśniowych oraz mitochondria cechujące się ubytkiem grzebieni.

Summary

An 14-year-old patient with suspected myopathy with the involvement of the iliac girdle was examined. A biopsy of *quadriceps sinister* was performed. Electronmicroscopy analysis revealed the presence of immature muscle fibers. Mitochondria were characterized by the defects of cristae (Fig. 1). There were numerous glycogen deposits under sarcolemma (Fig. 2,3,4).

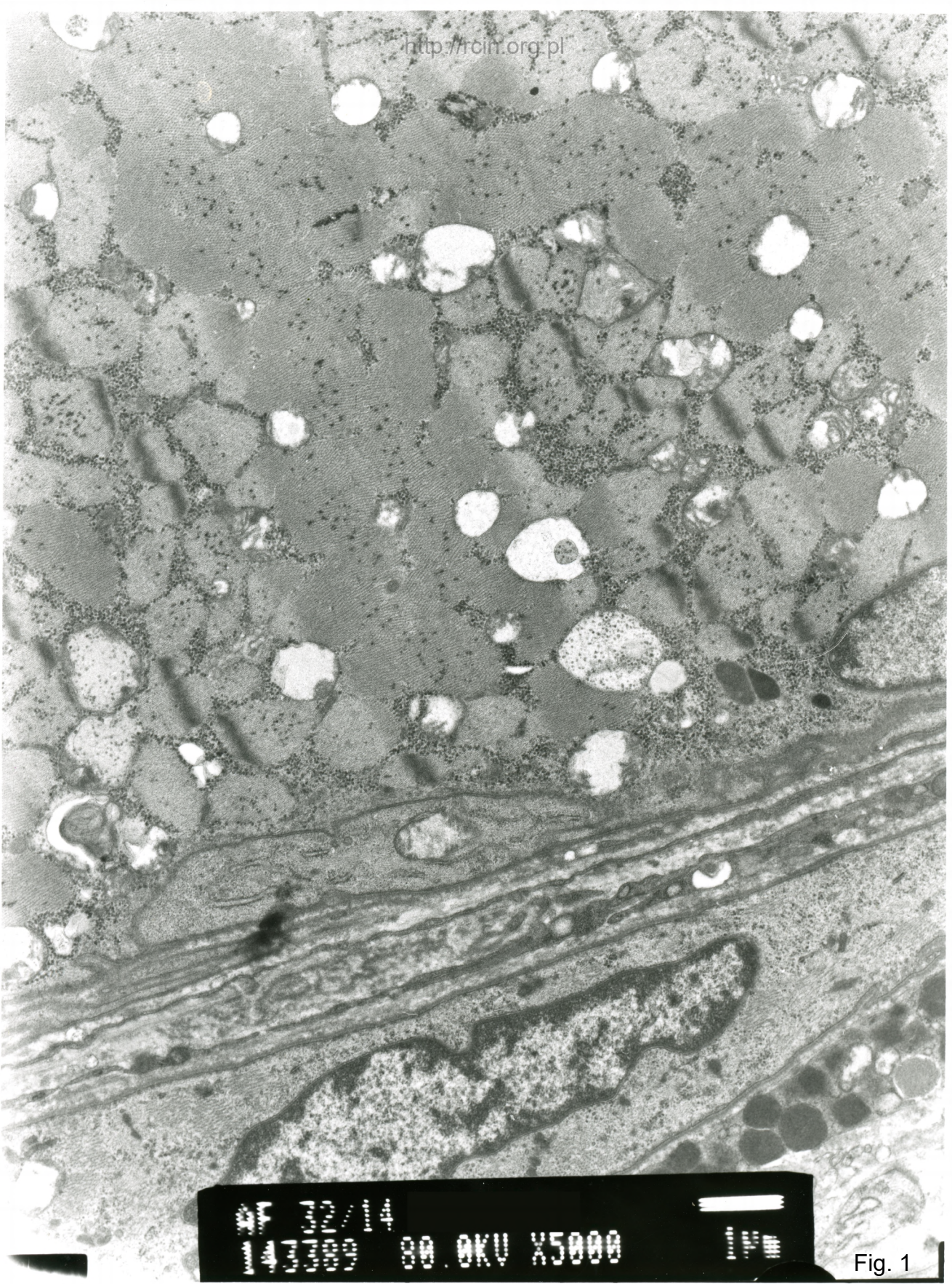


Fig. 1

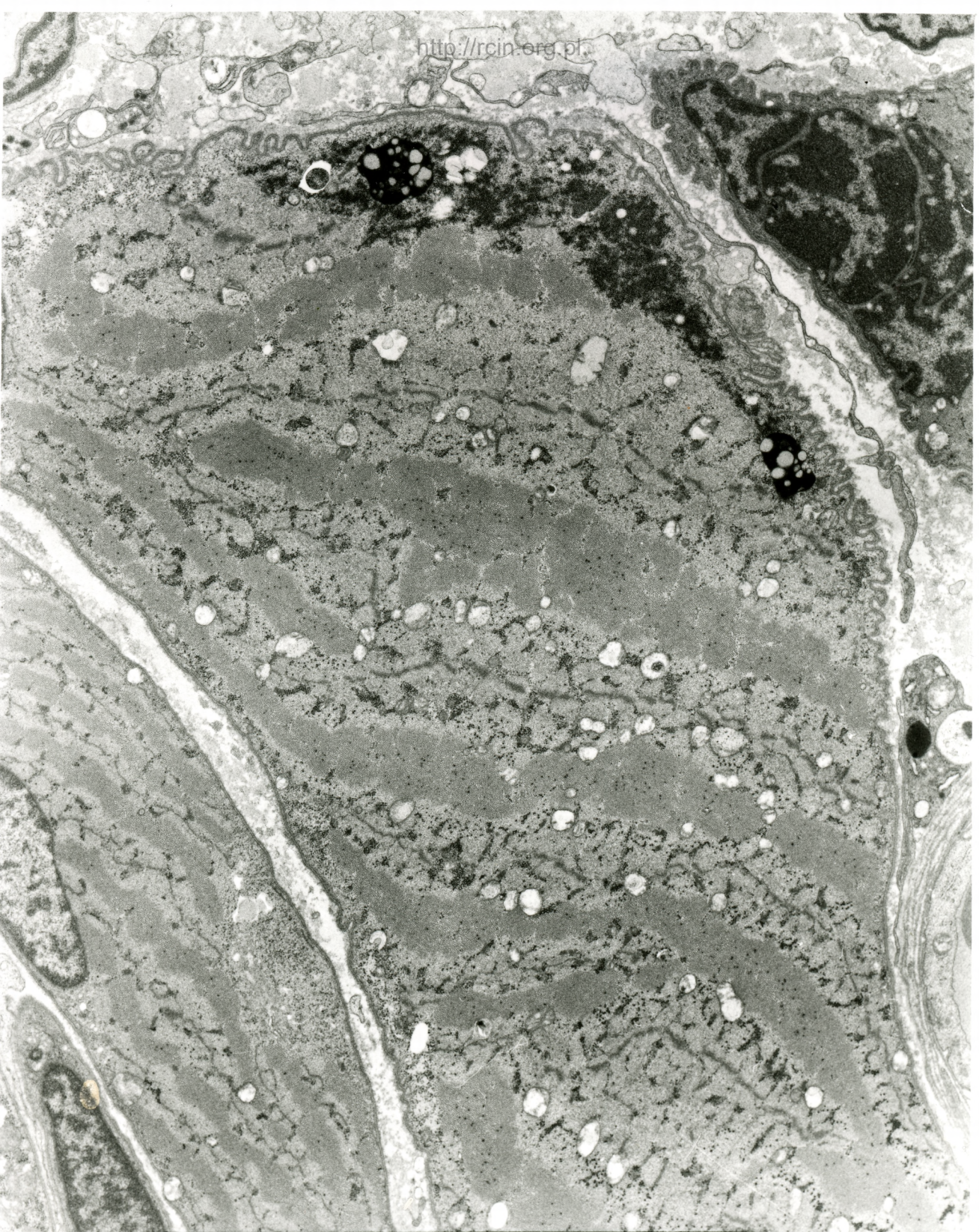


Fig. 2



00.0KV X3000

Fig. 3

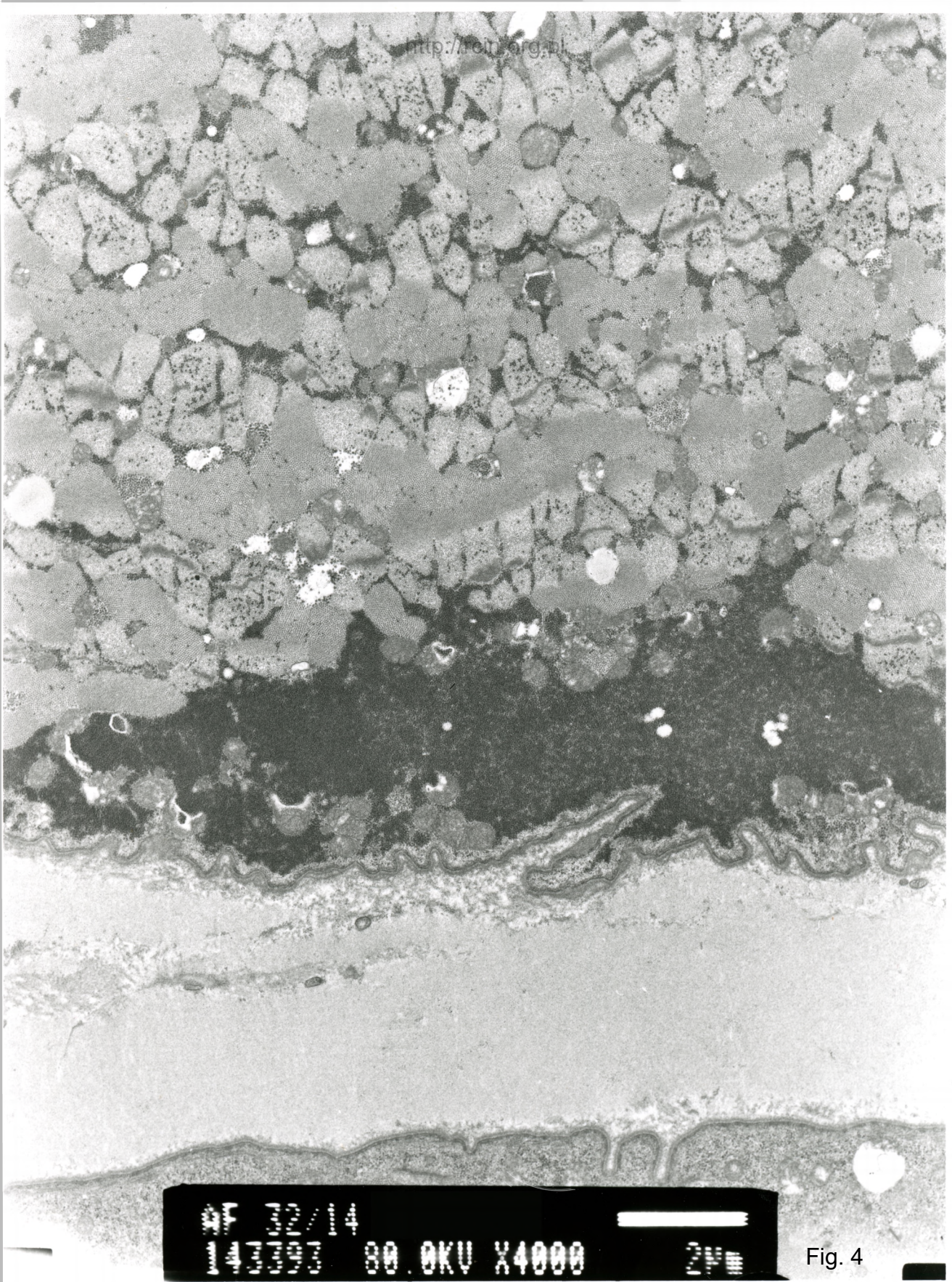


Fig. 4