

Zakład Badawczo Leczniczy 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: 38/13

Imię i nazwisko :

Wiek: 61

Rozpoznanie: Utrzymujący się wysoki poziom CK bez odchyleń neurologicznych

Data pobrania wycinka: 9 X 2013r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

Układ pęczkowy włókien zachowany. W obrębie pęczków widoczne włókna o prawidłowej średnicy i kształcie, włókna mniejsze o nieregularnym kształcie rozrzucone nieregularnie. W barwieniu trichromem Gomoriego w niektórych włóknach widoczne punktowe wakuolki wymagające oceny w M-E. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany z przewagą włókien typu I. Dyskretne zmiany pierwotnie mięśniowe wymagają dalszej oceny w M-E.

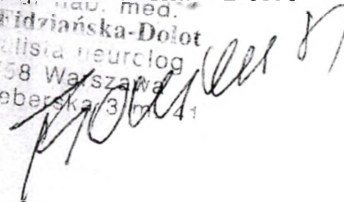
Analiza ultrastrukturalna ujawniła obecność dość licznych kropli tłuszczu w obrębie włókien mięśniowych z ich gromadzeniem na obwodzie. Struktura jąder i sarkomerów prawidłowa.

Wnioski: podejrzenie metabolicznego defektu gospodarki tłuszczowej wskazana ocena poziomu CPT.

Analiza biochemiczna palmitylotransferazy karnityny w mięśniu wykazała 2,85nM/mgB/min
Norma / 6,5 - 18 nM/mgB/min /

Prof.dr hab. A. Fidziańska – Dolot

47149
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-758 Warszawa
ul. Neseberska 3/m 41



Przypadek: Nr 38/13 (45/013 ME)

Rozpoznanie: Utrzymujący się wysoki poziom CK bez odchyień neurologicznych.

Fig. 1. Włókna mięśniowe o prawidłowej budowie ultrastrukturalnej, prawidłowe, położone podbłonowo jądra.

Fig 2,3. Obecne dość liczne krople tłuszczu w obrębie włókien mięśniowych, widoczne głównie na obwodzie. Mitochondria o zatartej strukturze grzebieni.

Summary

A 61-year-old patient was examined. The patient showed persistently high CK levels without neurological symptoms. A biopsy of *quadriceps sinister* was performed.

Electronmicroscopy analysis showed unchanged muscle architecture and normal, located sub-membranous nuclei (Fig. 1) We observed numerous fat droplets within the muscle fibers, located mostly peripherally. Mitochondria were mostly characterized by blurred structure of mitochondrial cristae (Fig. 2,3).

A defect of fat metabolism was suspected. Biochemical examination of carnitine palmitoyltransferase was performed and the result was 2,85 nM/mgB/min. (Norm 6,5-18 08 nM/mgB/min.).

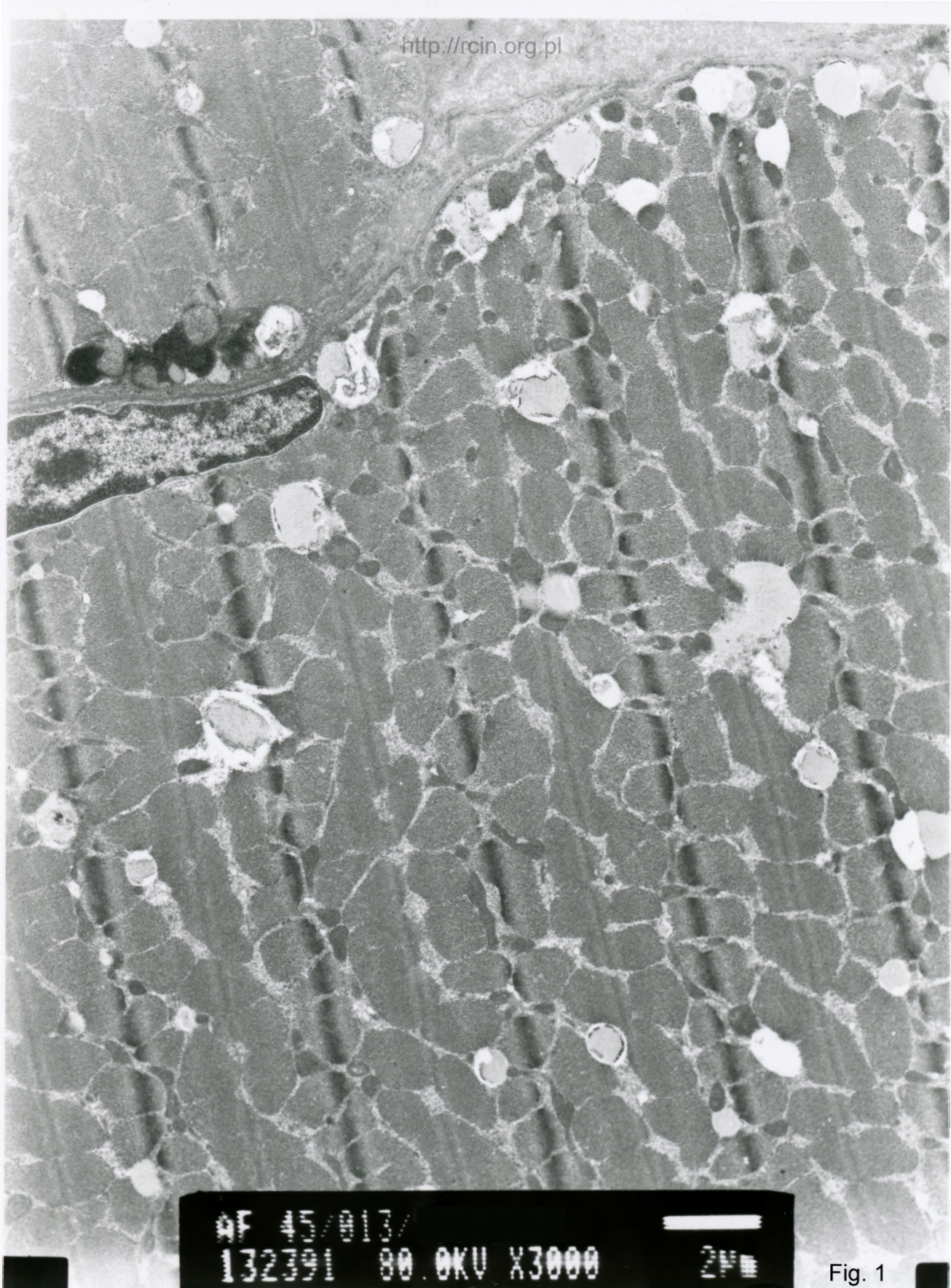
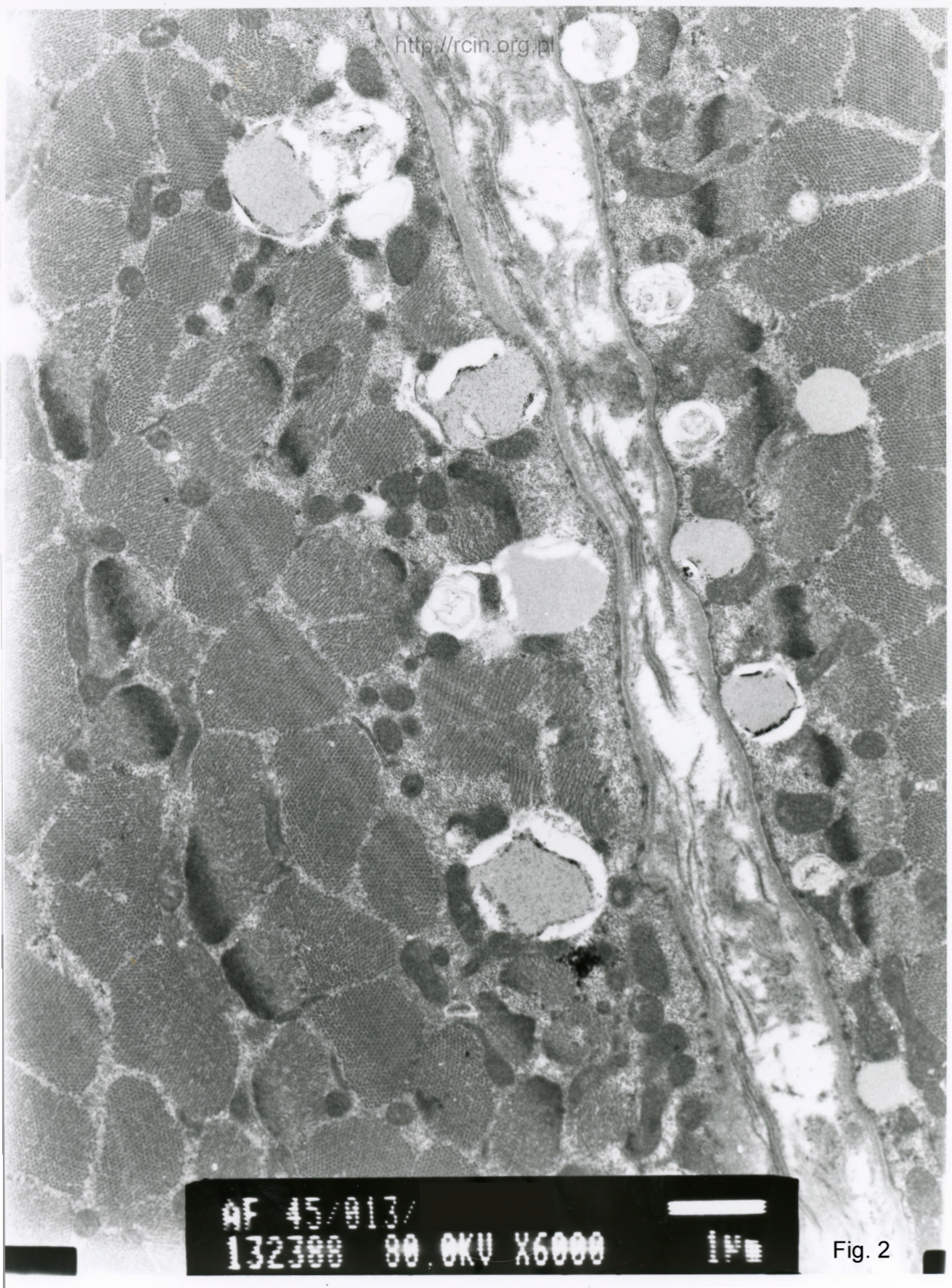
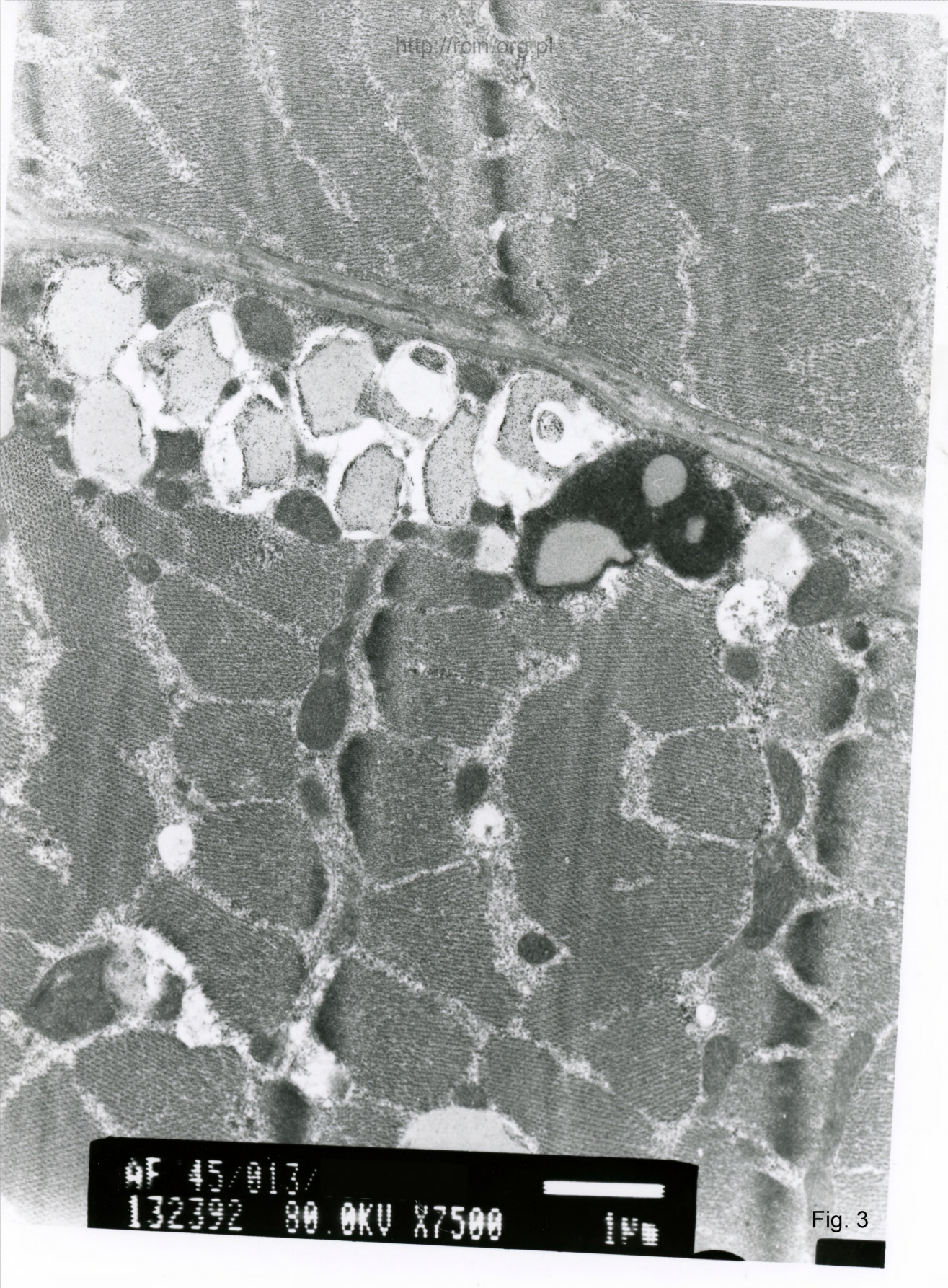


Fig. 1



AF 45/013/
132300 00.0KV X6000

Fig. 2



AF #5/013/
132392 80.0KV X7500 14

Fig. 3