

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: 19/13

Imię i nazwisko :

Wiek: 56

Rozpoznanie:Dystrofia twarzowo - łopatkowa

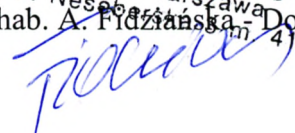
Data pobrania wycinka: 16 IV 2013r.

Mięsień: biceps dx.

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

Włókna mięśniowe w pobranym wycinku ściśle ułożone w pęczki oddzielone śladową ilością tkanki łącznej w większości wykazują prawidłową średnicę i strukturę wśród nich nieliczne włókna mniejsze bez strukturalnych zmian .Prawidłowy podział włókien na typy metaboliczne z prawidłową aktywnością dehydrogenaz i ATP-az.Zaskakującym zjawiskiem jest obserwowane w badanych włóknach obecność licznych nieprawidłowych mitochondriów z krystalicznymi wtrętami mogącymi sugerować defekt kompleksu III.

4714926
Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-758 Warszawa
ul. Nieszabalska 4
Prof.dr hab. A. Fidziańska-Dolot



Przypadek: Nr 19/13 (22/013 ME)

Rozpoznanie: Podejrzenie dystrofii wrodzonej, skolioza

Fig. 1,2. Włókna mięśniowe zawierające nieprawidłowe mitochondria pozbawione grzebieni, o jasnej elektronowo macierzy mitochondrialnej. Obserwuje się miejscowy rozpad miofibryli.

Fig. 3,4,5,6,7,8. W pozbawionych grzebieni mitochondriach obserwuje się charakterystyczne krystaliczne struktury.

Summary

A 56-year-old patient with suspected congenital dystrophy and scoliosis was examined. A biopsy of *biceps dexter* was performed. Electronmicroscopy analysis revealed abnormal, swollen mitochondria, characterized by lack of mitochondrial cristae. Local disintegration of myofibrils is observed (Fig. 1,2). Characteristic crystalline structures are observed in vast majority of mitochondria (Fig. 3,4,5,6,7,8).

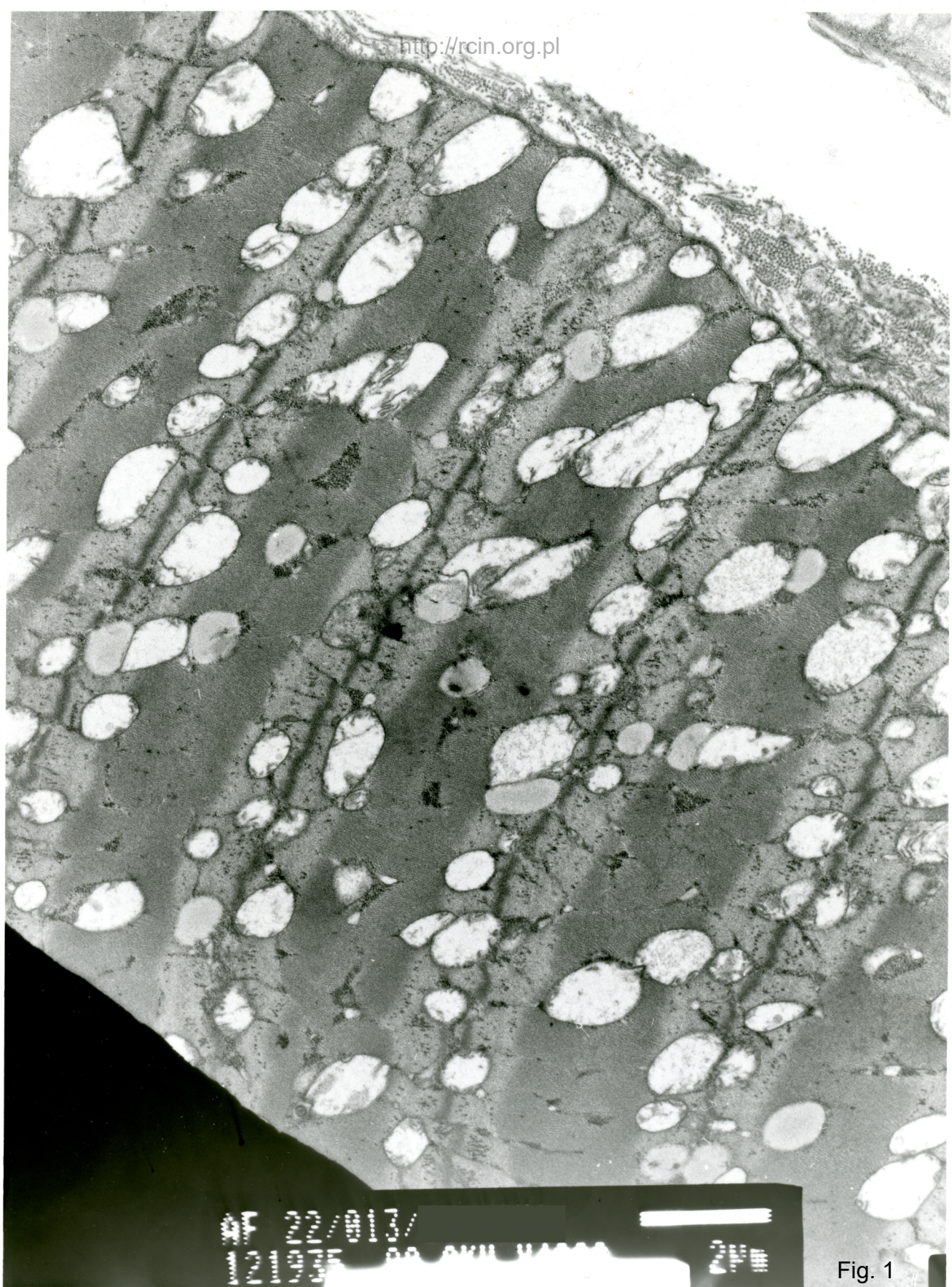


Fig. 1

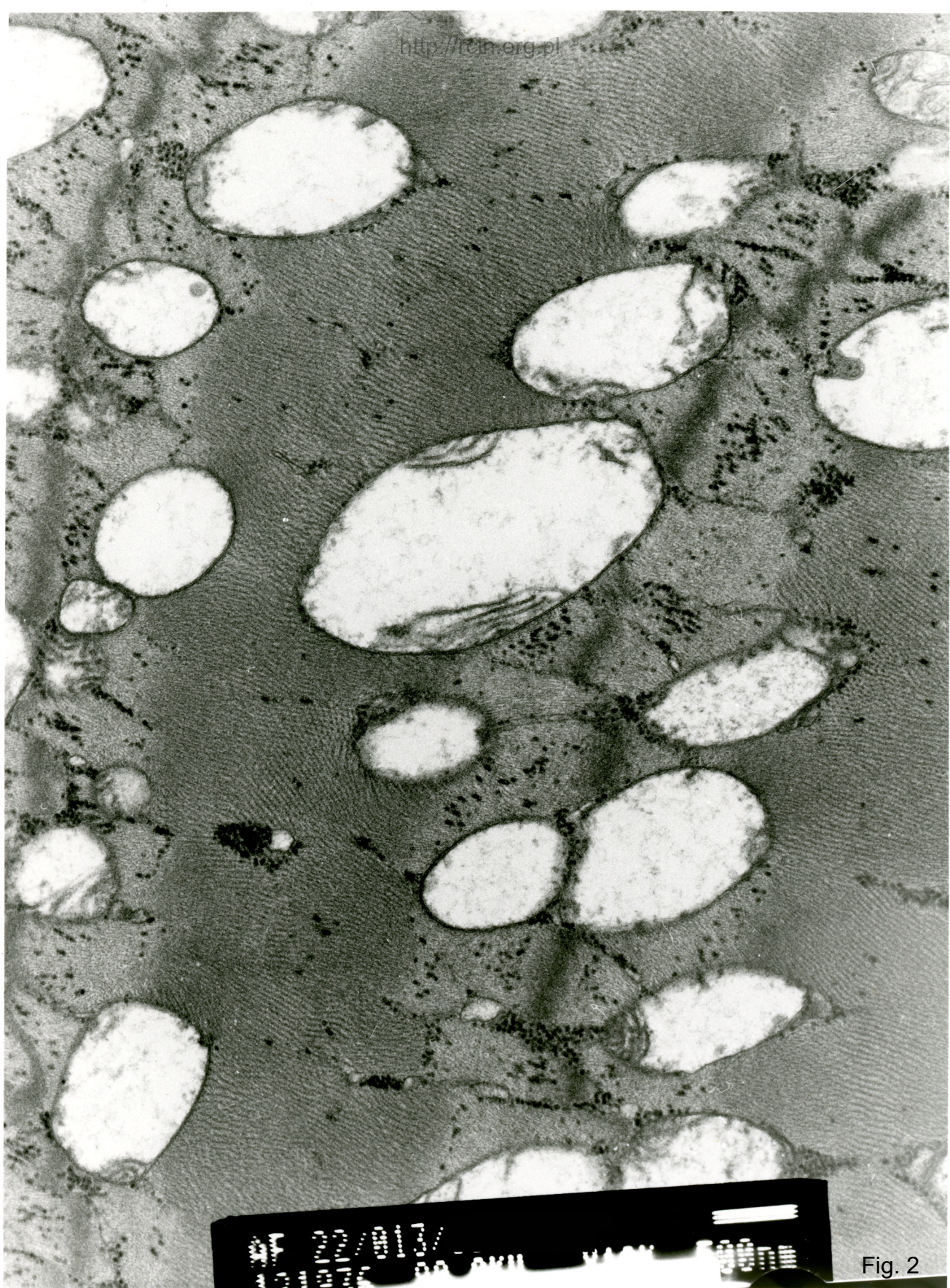


Fig. 2



Fig. 3

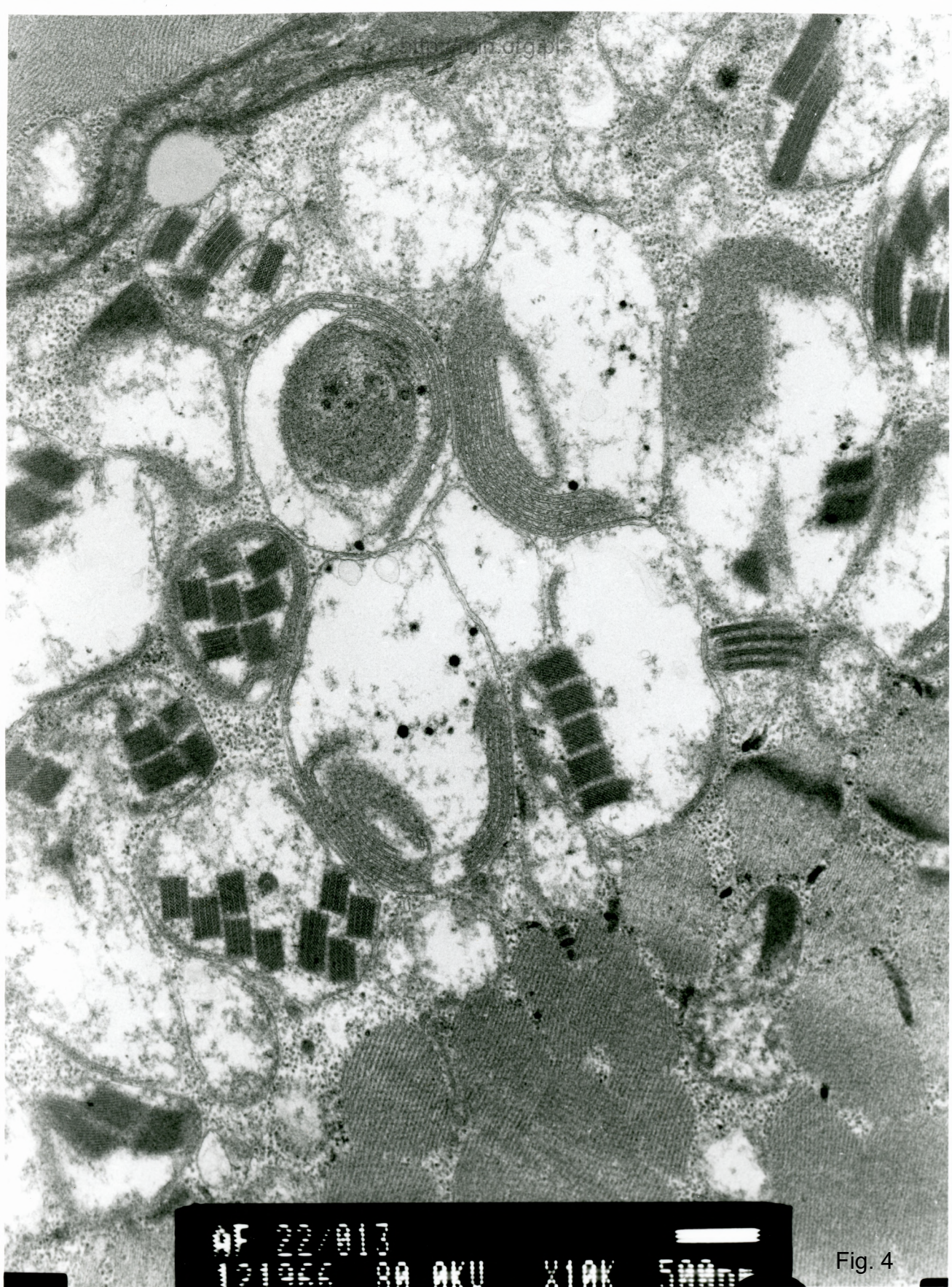
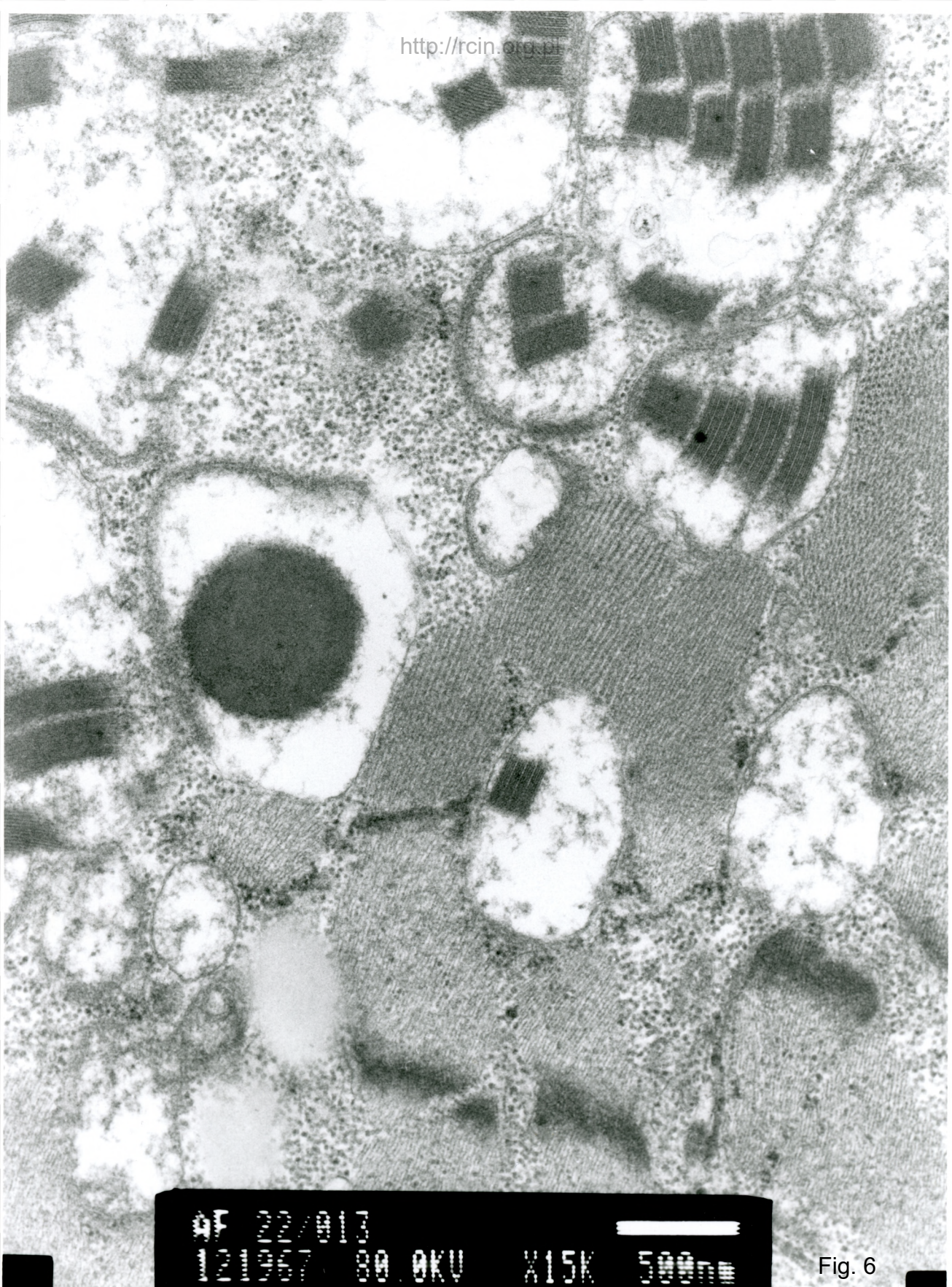


Fig. 4



AF 22/913
121350 80.0KV X15K 500nm

Fig. 5



100 200 300 400 500 600 700 800 900 1000
00 0KU X15K 500nm

Fig. 6



DF 22/813
121556 80.0KV X25K 200nm

Fig. 7

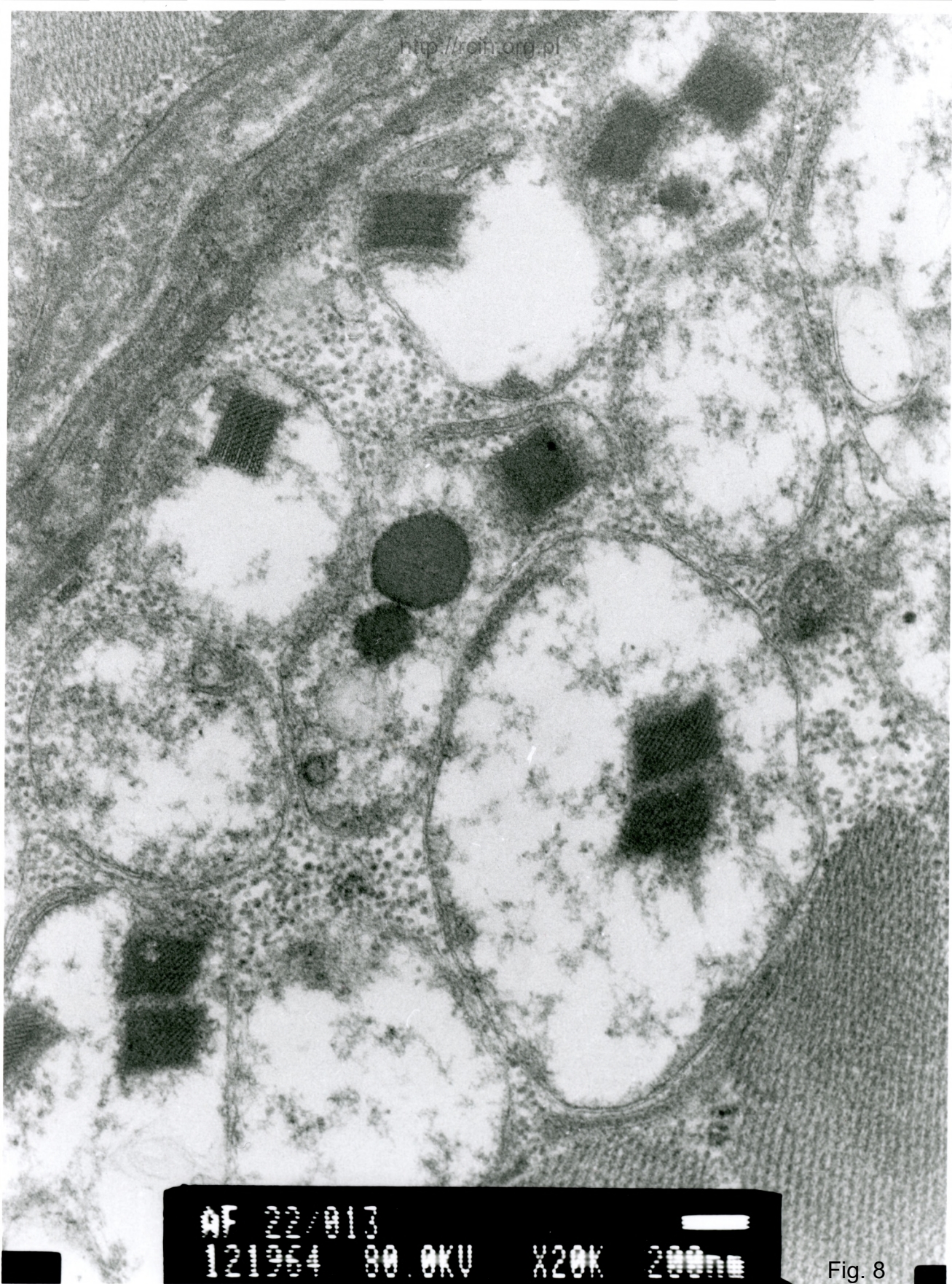


Fig. 8