

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

Nr: 37/13

Imię i nazwisko :

Wiek: 6

Rozpoznanie: Oftalmoplegia postępująca Miopatia mitochondrialna?

Data pobrania wycinka: 9 X 2013r.

Mięsień: biceps sin.

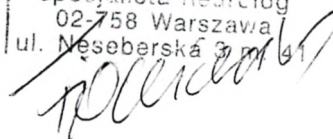
Barwienie: H-E, trichrom Gomoriego, DHB, DHM, DPNH, ATP-azy

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o prawidłowej średnicy ściśle ułożone tworzą pęczki oddzielone śladową ilością tkanki łącznej. W barwieniu trichromem Gomoriego w pojedynczych włóknach widoczne punktowe wakuolki wymagające oceny M-E. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany prawidłowo z dobrze zachowaną aktywnością dehydrogenaz i ATP-az. Analiza histopatologiczna nie wykazała specyficznych zmian biorąc pod uwagę widoczne w barwieniu trichromem punkcikowate wakuolki wymagają dalszej oceny w M-E.

Analiza ultrastrukturalna ujawniła w niektórych włóknach mięśniowych zwiększoną ilość kropli tłuszczu oraz nieprawidłową budowę interioru mitochondrialnego z ubytkiem grzebieni wewnątrz mitochondrialnych.

Prof.dr hab. A. Fidziańska-Dolot

4714926
Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-758 Warszawa
ul. Neseberska 3 m. 41



Przypadek: Nr 37/13 (44/013 ME)

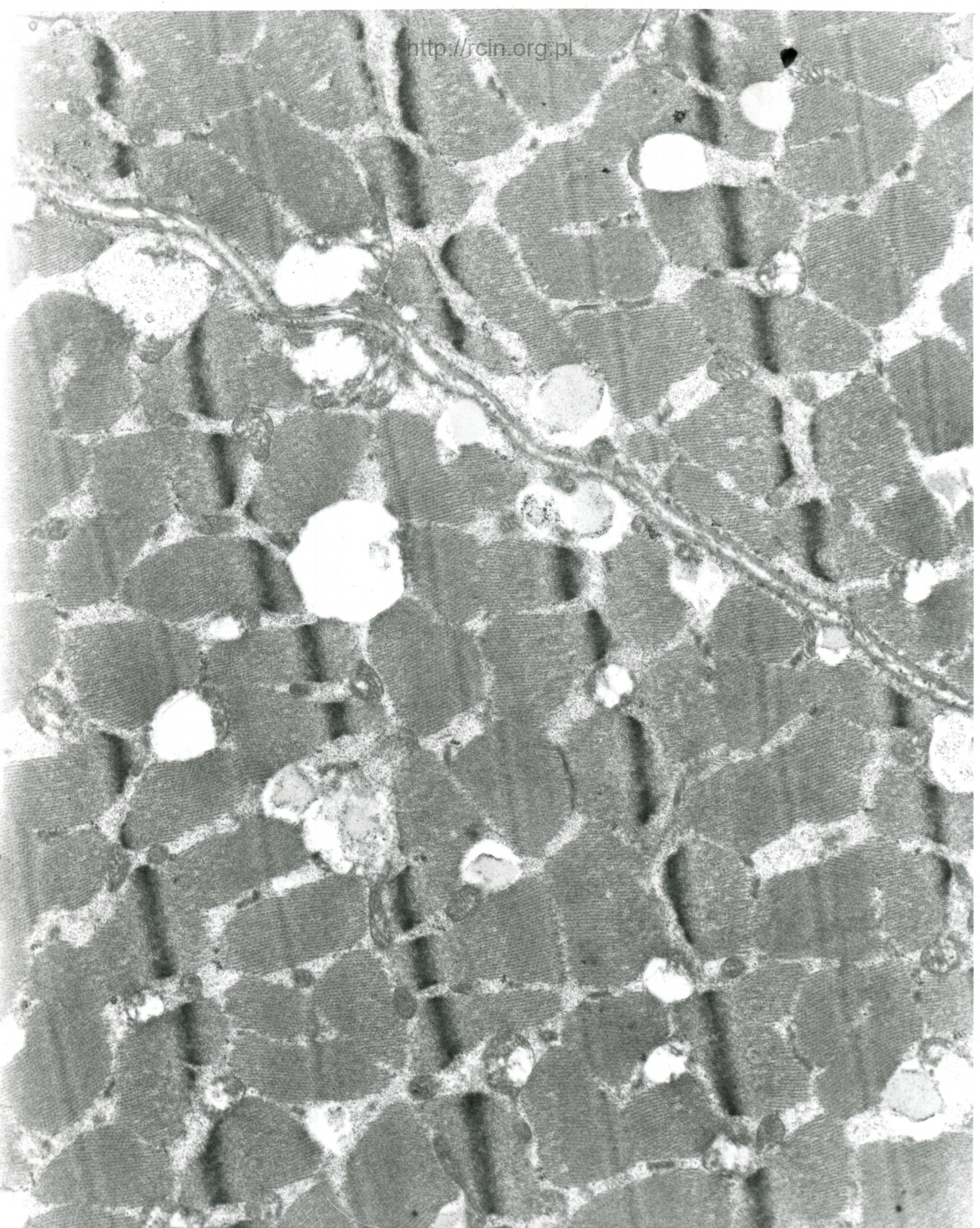
Rozpoznanie: Oftalmoplegia postępująca. Miopatia mitochondrialna?

Fig. 1,2,3. Wewnątrz włókien mięśniowych dość liczne krople tłuszczowe i zmienione ultrastrukturalnie mitochondria o jasnej macierzy, częściowo lub całkowicie pozbawione grzebieni mitochondrialnych.

Summary

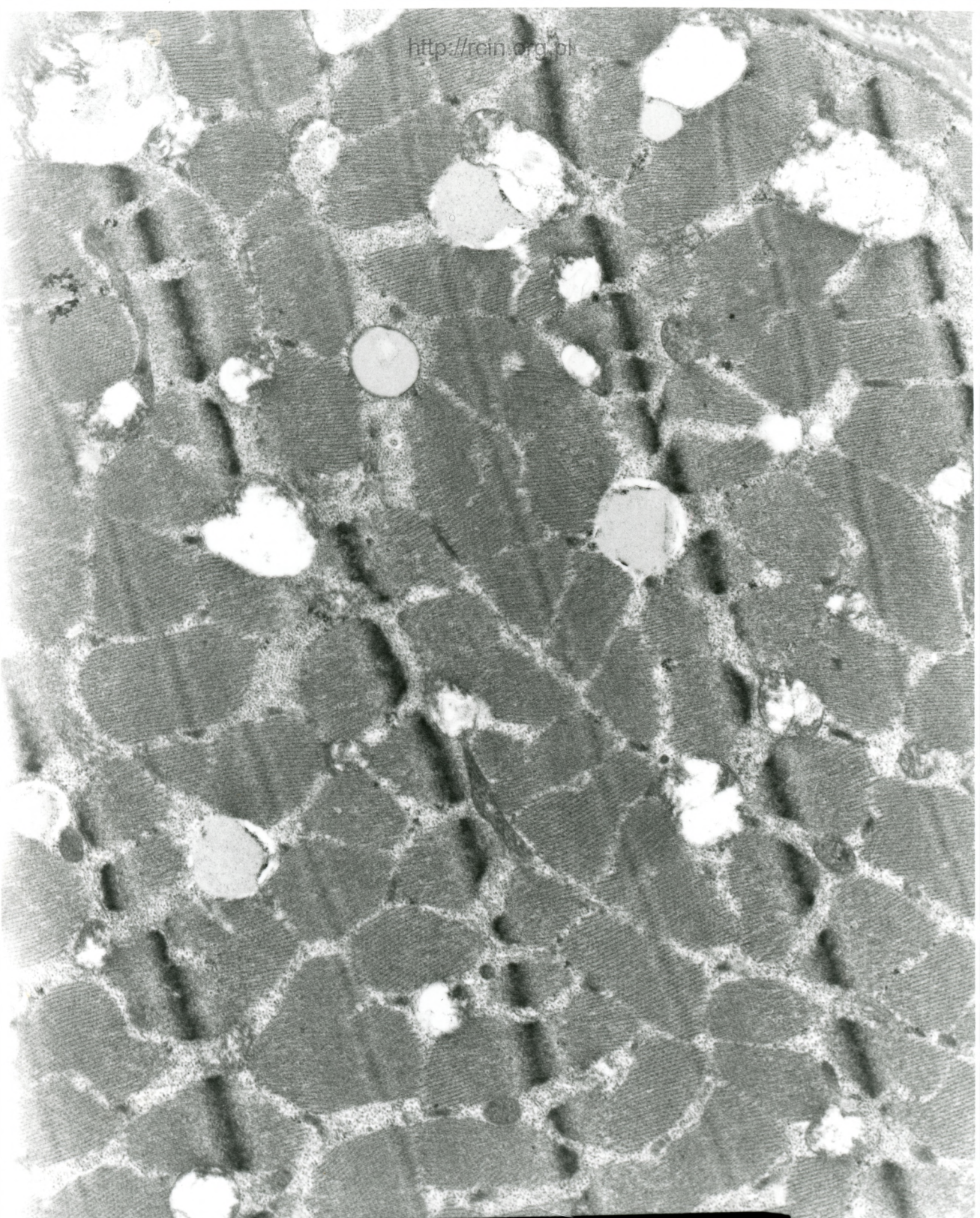
A 6-year-old patient with progressive ophthalmoplegia and suspected mitochondrial myopathy was examined. A biopsy of *biceps sinister* was performed.

Electronmicroscopy analysis showed ultrastructurally changed mitochondria characterized by light matrix, partially or completely devoid of mitochondrial cristae . Numerous fat droplets located peripherally were seen (Fig. 1,2,3).



AF 44/013/
132344 00.0KV X5000 1F

Fig. 1



AF 44/913/
132346 00.0KV X6000

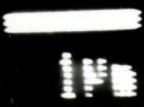
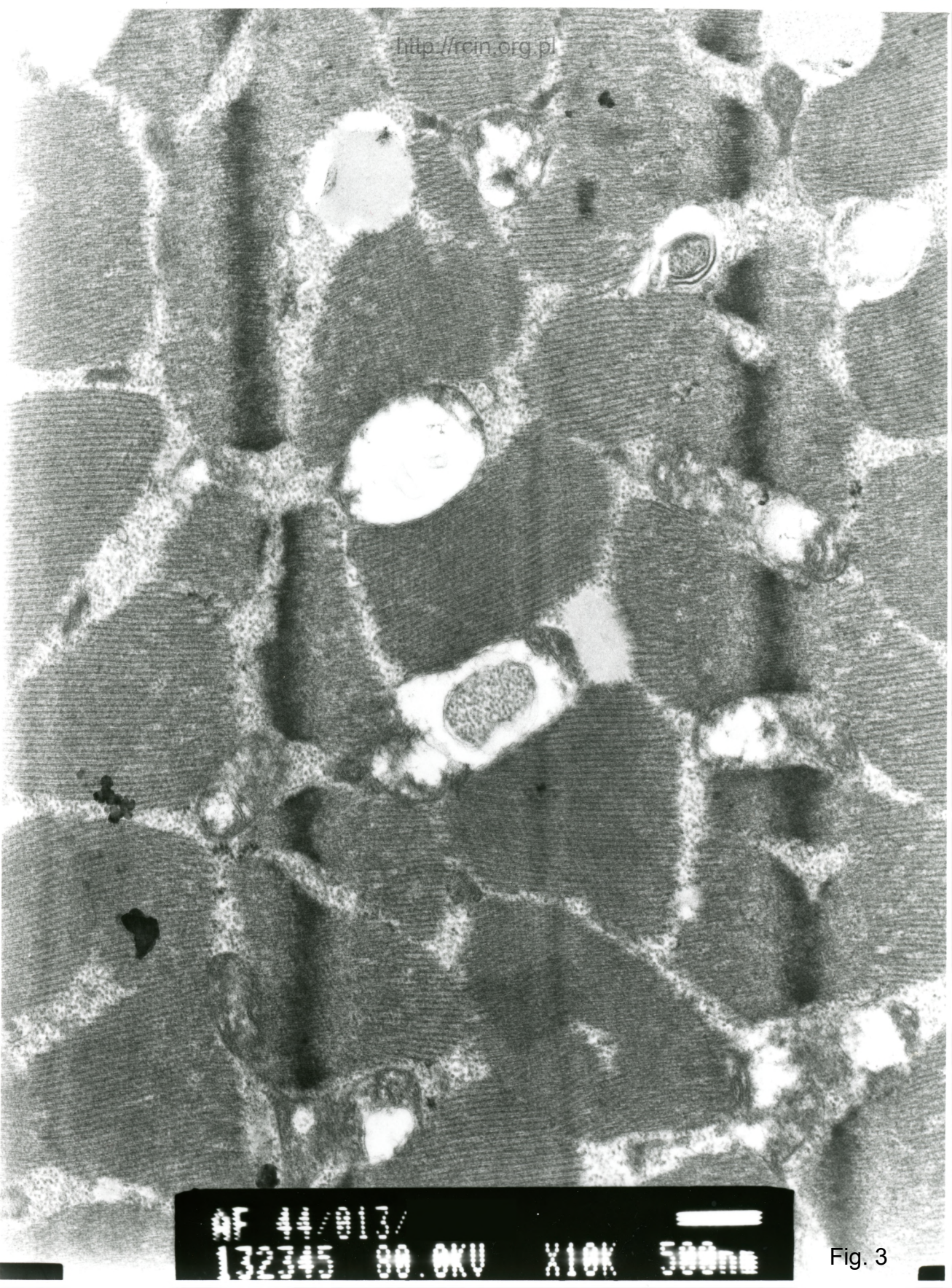


Fig. 2



BF #4/013/
132345 80.0KV X10K 500nm

Fig. 3