

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: 3/13

Imię i nazwisko :

Wiek: 3

Rozpoznanie: Miopatia

Data pobrania wycinka: 14 I 2013 r.

Mięsień: biceps sin.

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

W pobranym wycinku widoczny znaczny rozrost tkanki łącznej i tłuszczowej wśród której włókna mięśniowe różnej średnicy tworzą pęczki oddzielone od siebie przestrzenią wypełnioną kolagenem. Włókna mięśniowe wykazują znaczne uszkodzenie struktury wewnętrznej cechujące się pojawieniem olbrzymich pustych wakuoli, ubytków o różnym kształcie ,pojawieniem się ubytków homogennych. Podział włókien na typy metaboliczne w dehydrogenazach nieobecny manifestujący się tylko obecnością włókien typu 3 .Aktywność ATP-az zachowana prawidłowo.

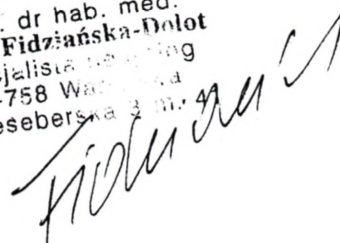
Wnioski: zaawansowane zmiany miogenne wymagają dalszych badań w mikroskopie elektronowym.

Analiza ultrastrukturalna pobranego wycinka wykazała gromadzenie glikogenu nieobłonionego widoczne w licznych włóknach mięśniowych.

Dodatkowe barwienie PAS i PAS diastaza potwierdziło akumulację glikogenu. Konieczna dalsza analiza metaboliczna.

Prof.dr hab. A. Fidziańska - Dolot

4714926
Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-758 Warszawa
ul. Neseberska 3 nr. 4



Przypadek: Nr 3/13 (4/13 ME)

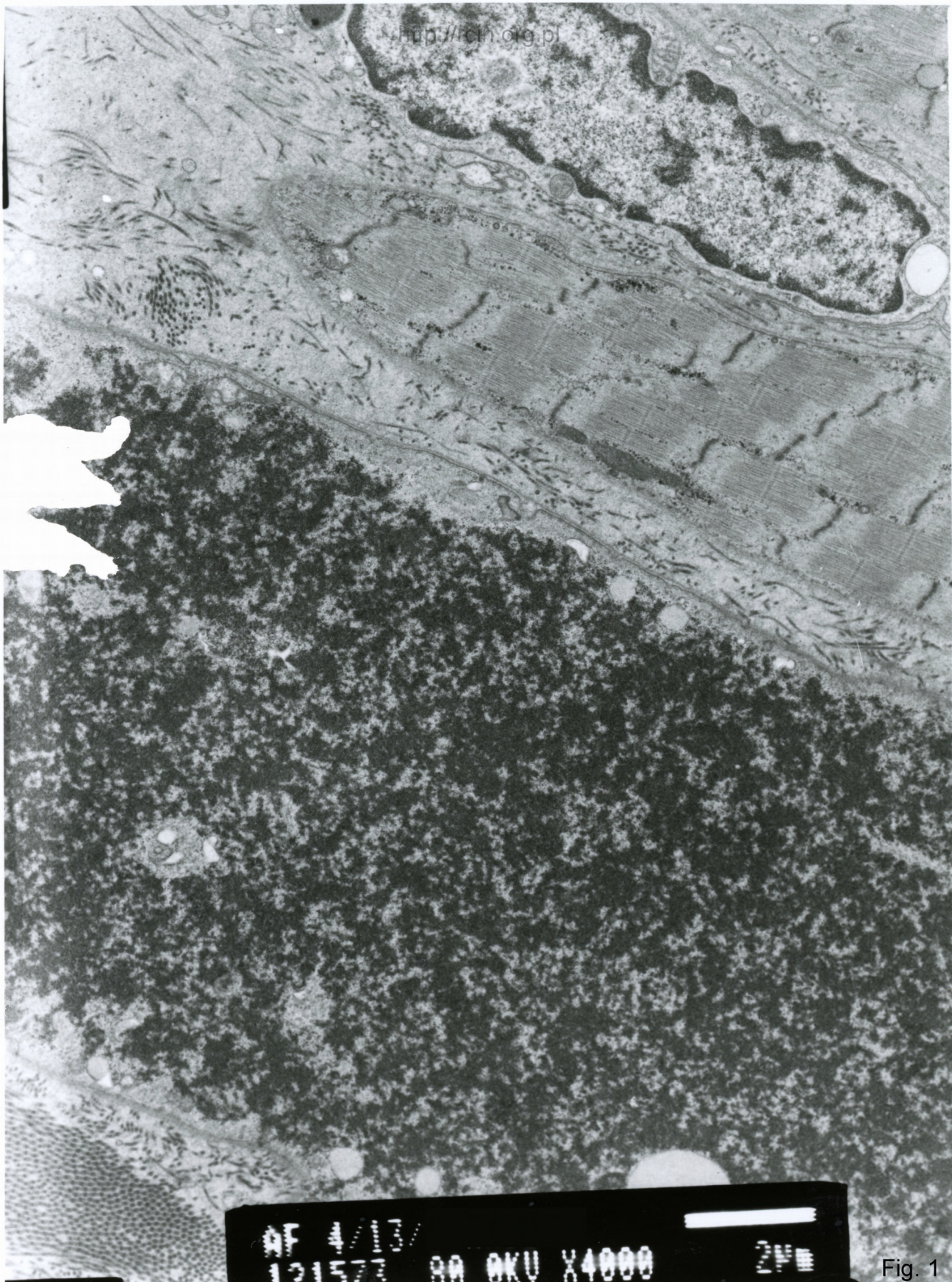
Rozpoznanie: Miopatia

Fig. 1-5. Gromadzenie glikogenu w włóknach mięśniowych

Summary

An 3-year-old patient with suspected myopathy was examined. A biopsy of biceps sinister was performed. Ultrastructural assessment showed the accumulation of glycogen in muscle fibers (Fig.1-5).

Additional PAS and PAS staining for diastase confirmed glycogen accumulation.



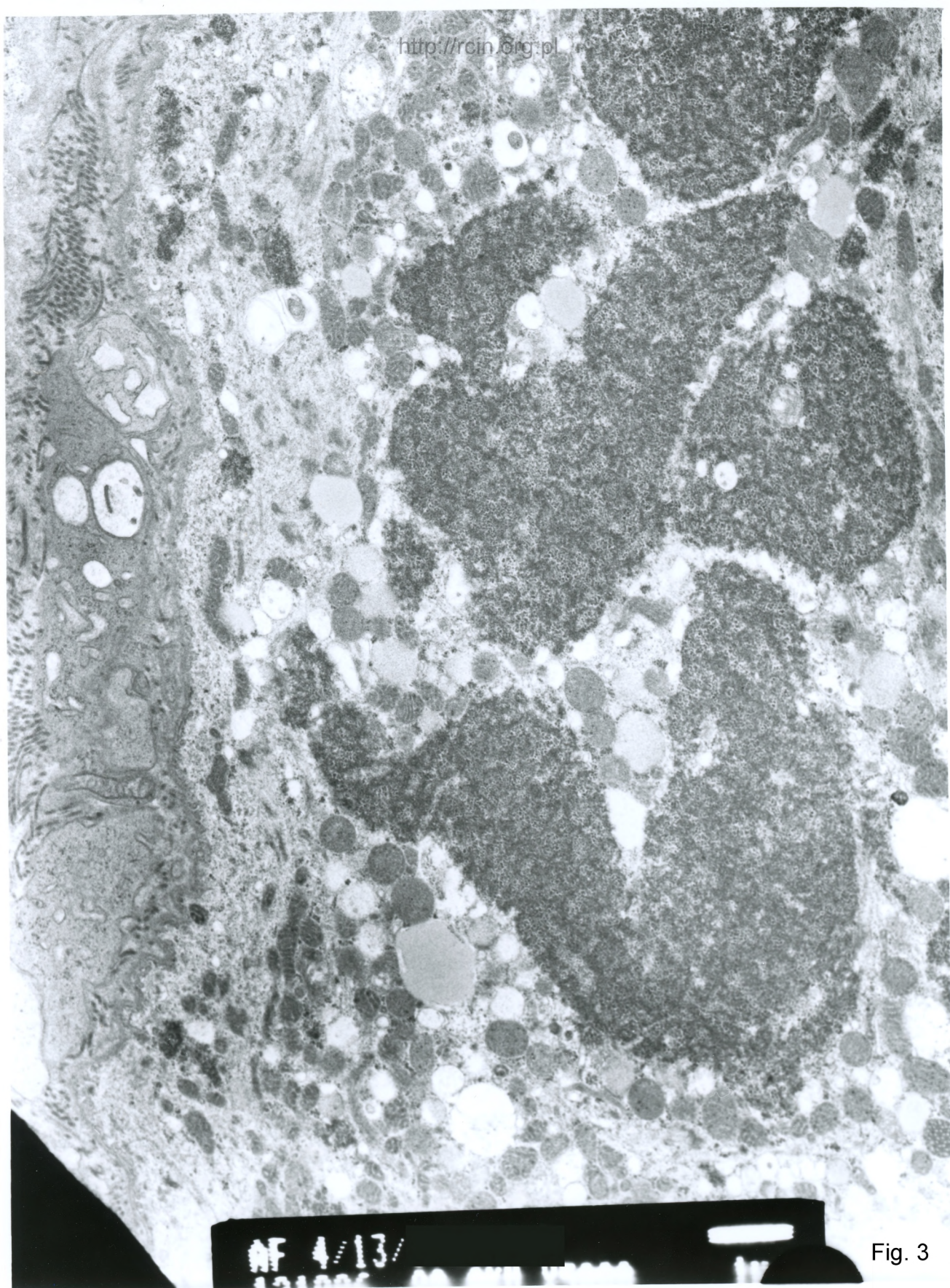
AF 1215/03 90.0KV X4000 2µm

Fig. 1



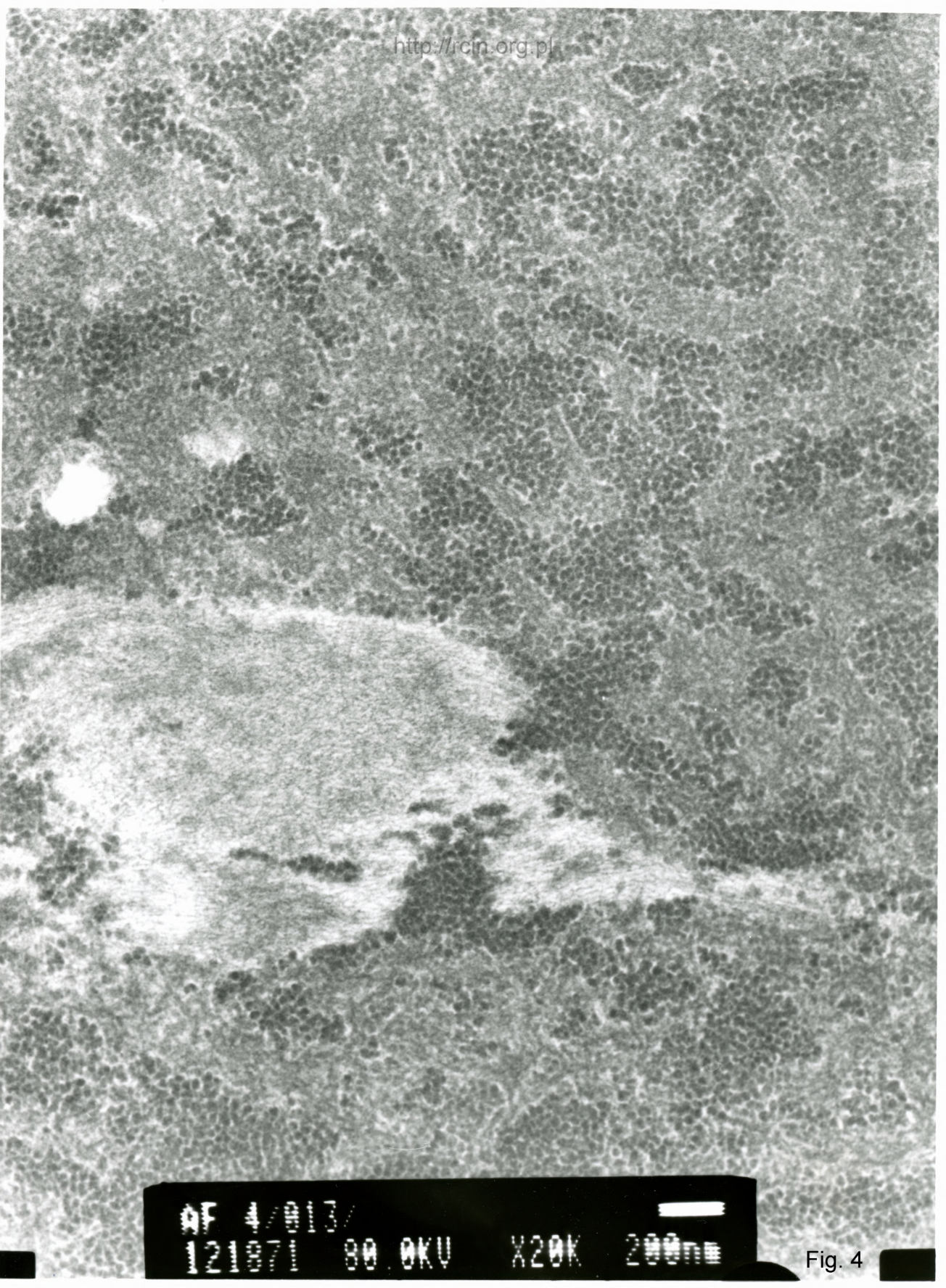
AF 4/913/ 121077 00 AXU Y5000

Fig. 2



NF 4/13/
121006

Fig. 3



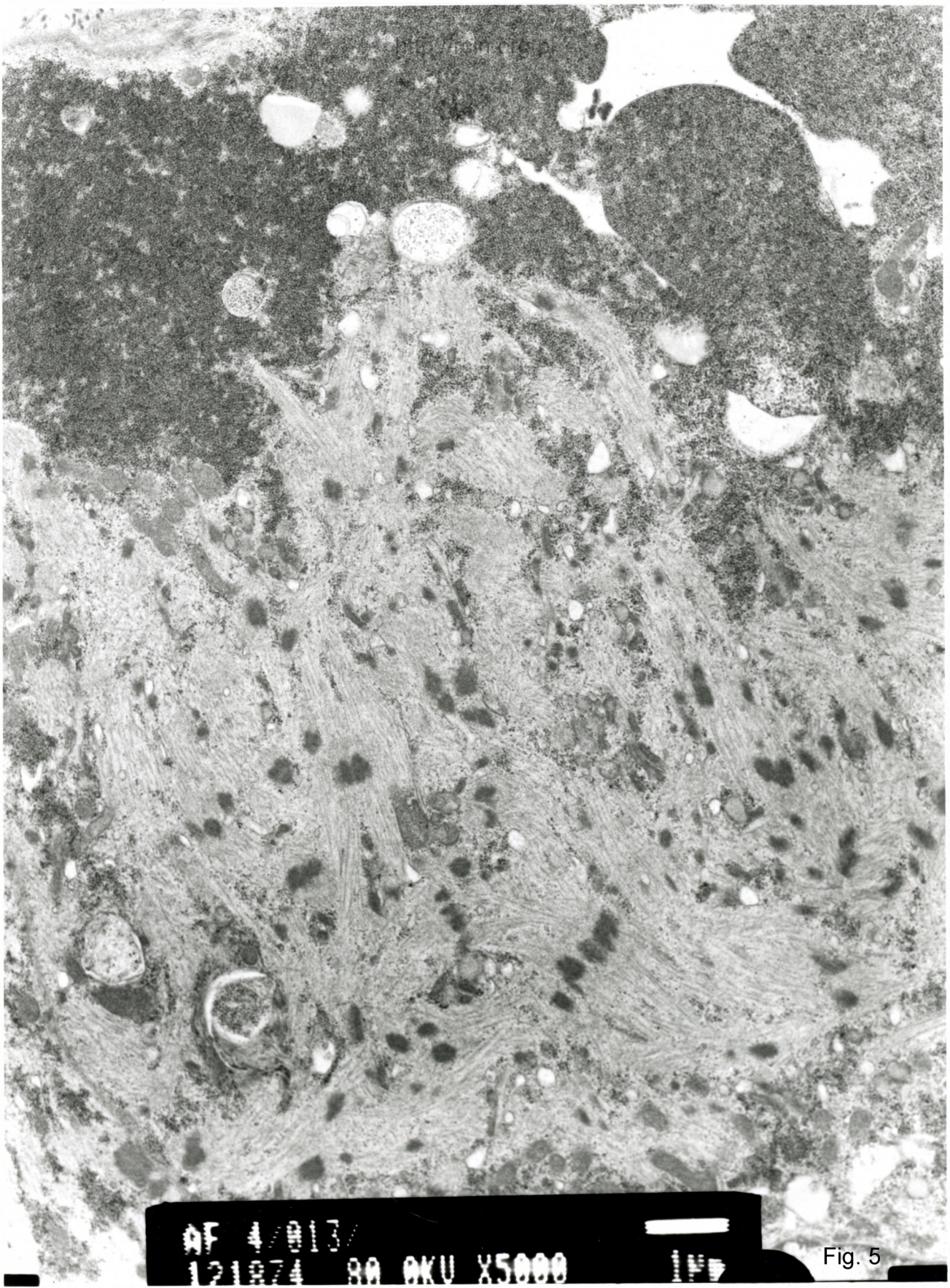
AF 4/913/

121871 80.0KV

X20K

200nm

Fig. 4



AF 4/913/
121874 80 OKU X5000

Fig. 5