

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: 2/13

Imię i nazwisko :

Wiek:39

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii mitochondrialnej

Data pobrania wycinka: 8 I 2013r.

Mięsień:

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

W pobranym wycinku mięśniowym ogromna większość włókien wykazuje prawidłową średnicę i strukturę. Pomiędzy tymi włóknami widoczne są włókna znacznie mniejsze o nieregularnym kształcie rozrzucone nieregularnie między prawidłowymi włóknami. Włókna „małe” w trichromie Gomoriego wykazują obecność drobniutkich punktowych „pustych wakuolek / tłuszczce?/. Podział metaboliczny włókien na typy zachowany prawidłowo. Włókna o małej średnicy wykazują cechy typu 1.

Wnioski: niewielkie cechy uszkodzenia raczej miogenne wymagają oceny ultrastrukturalnej.

Analiza ultrastrukturalna wykazała w niektórych włóknach typu 1 zarówno o prawidłowym diametrze jak i mniejszych zmiany w strukturze mitochondriów. Obumarłe duże mitochondria cechuje ubytek grzebieni z spustoszeniami interioru mitochondrialnego i odcinkowym ubytkiem wewnętrznej błony mitochondrialnej. Ten rodzaj uszkodzenia może powodować zaburzenia w czynności enzymów zależnych od interioru mitochondrialnego.

Prof.dr hab. A. Fidziańska - Dolot

Prof. dr hab. med.  
Fidziańska-Dolot  
neurolog  
Warszawa  
Marska 8 m. 41

Przypadek: Nr 2/13 (3/13 ME)

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii mitochondrialnej

Fig. 1,2. Włókna mięśniowe o prawidłowej budowie ultrastrukturalnej, niezmienione, położone podbłonowo jądro. W niektórych włóknach obecne mitochondria o ciemnej macierzy i zatartej strukturze grzebieni (Fig 2).

Fig. 3,4,5. W części włókien przy zachowanej strukturze sarkomerów widoczne zmienione ultrastrukturalnie mitochondria o jasnej macierzy mitochondrialnej, częściowo lub całkowicie pozbawione grzebieni.

Fig. 6,7. Uszkodzone mitochondria o jasnej macierzy mitochondrialnej, częściowo lub całkowicie pozbawione grzebieni, widoczny rozpad miofibrilli.

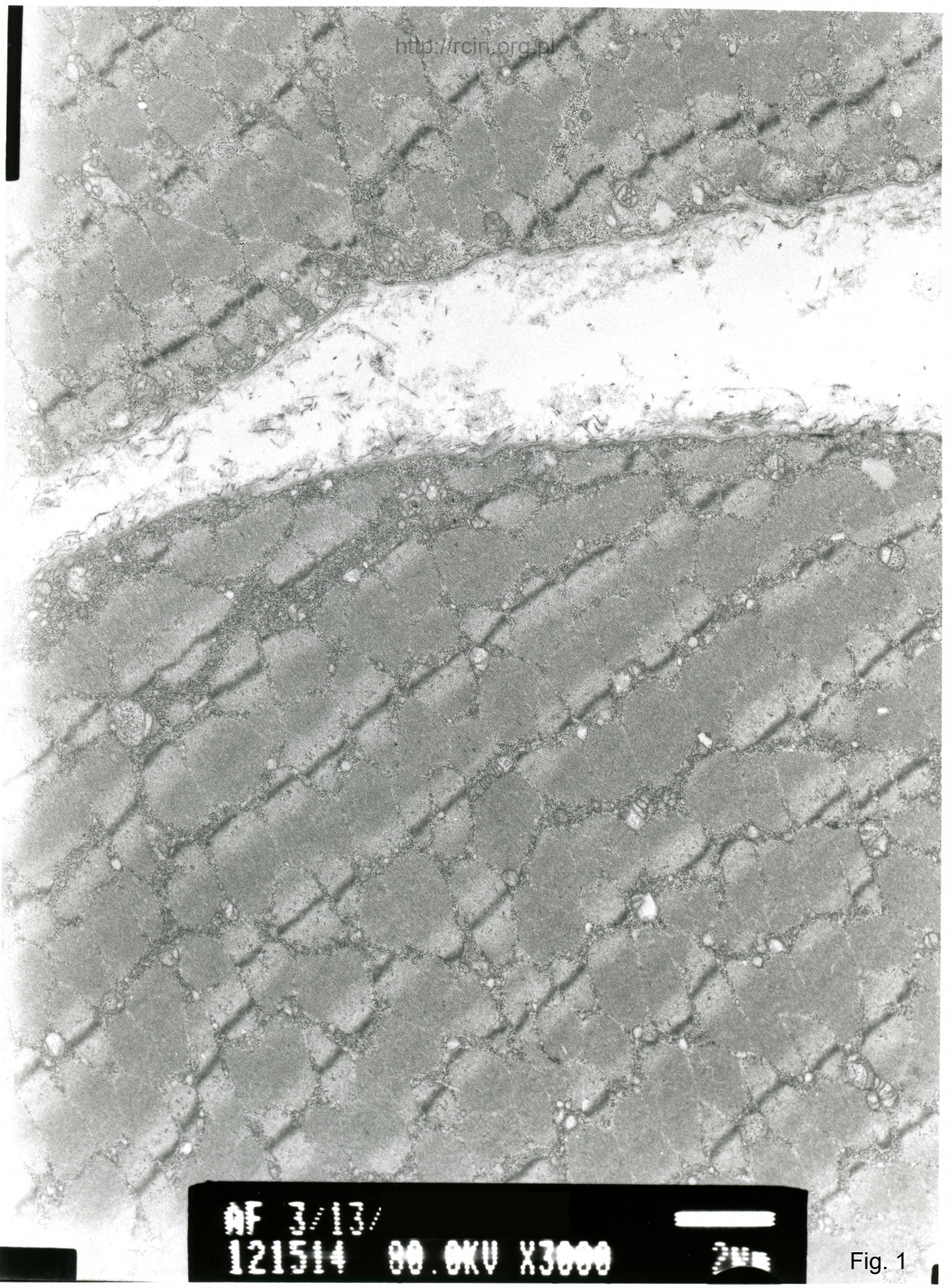
## Summary

A 39-year-old patient with suspected mitochondrial myopathy was examined.

Unchanged muscle fibers and normal, submembrane located nucleus were visible (Fig 1,2). In some fibers we observed mitochondria of small diameter, electron dense mitochondrial matrix and blurred mitochondrial cristae (Fig 2).

In some myofibers, the sarcomer structure was preserved, but mitochondria were swollen, characterized by light mitochondrial matrix and partially or completely devoid of mitochondrial cristae (Fig. 3,4,5). In some myofibers except disrupted mitochondria we observed damages in contractile apparatus (Fig. 6,7).

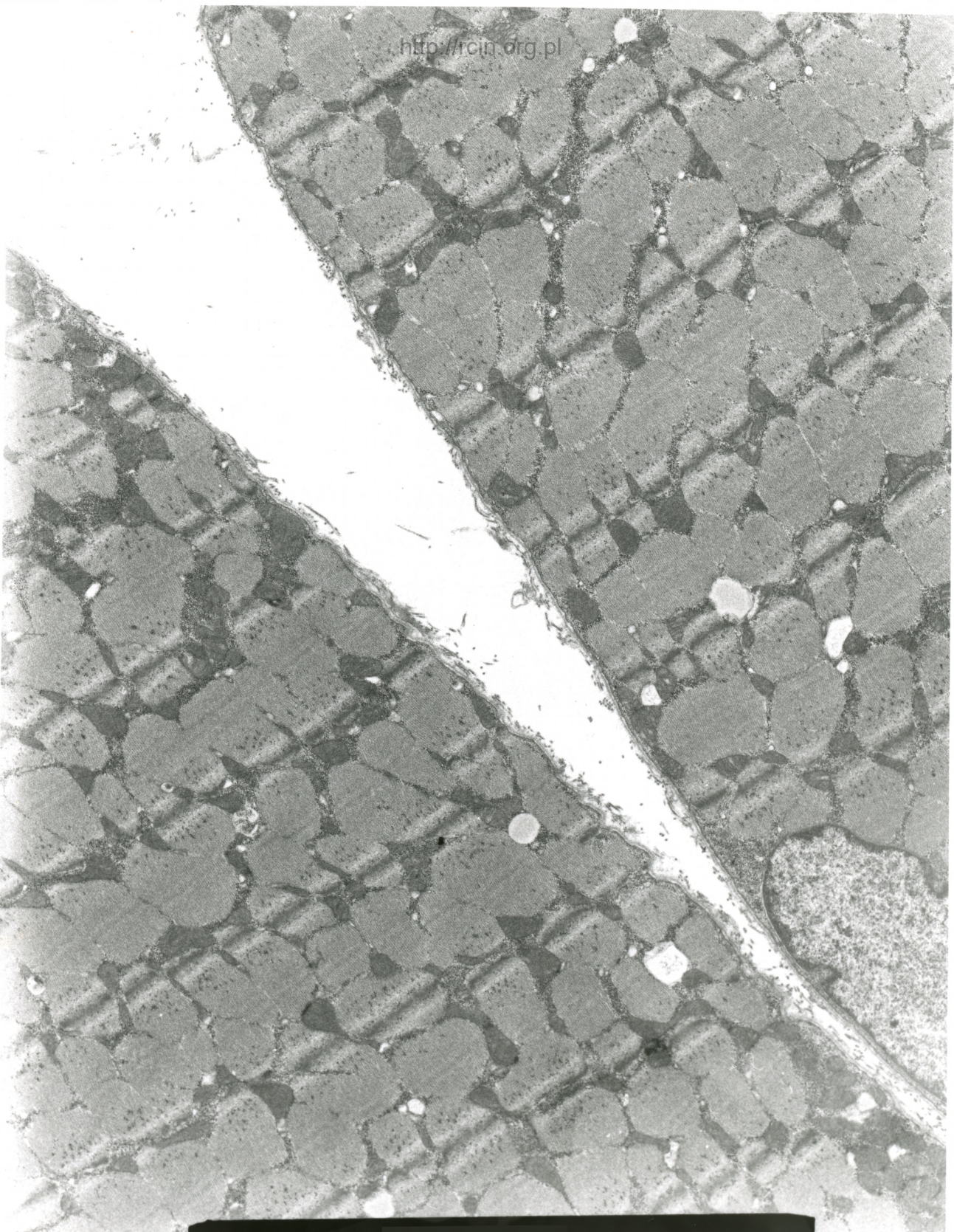




AF 3/13/  
121514 80.0KV X3000

Fig. 1

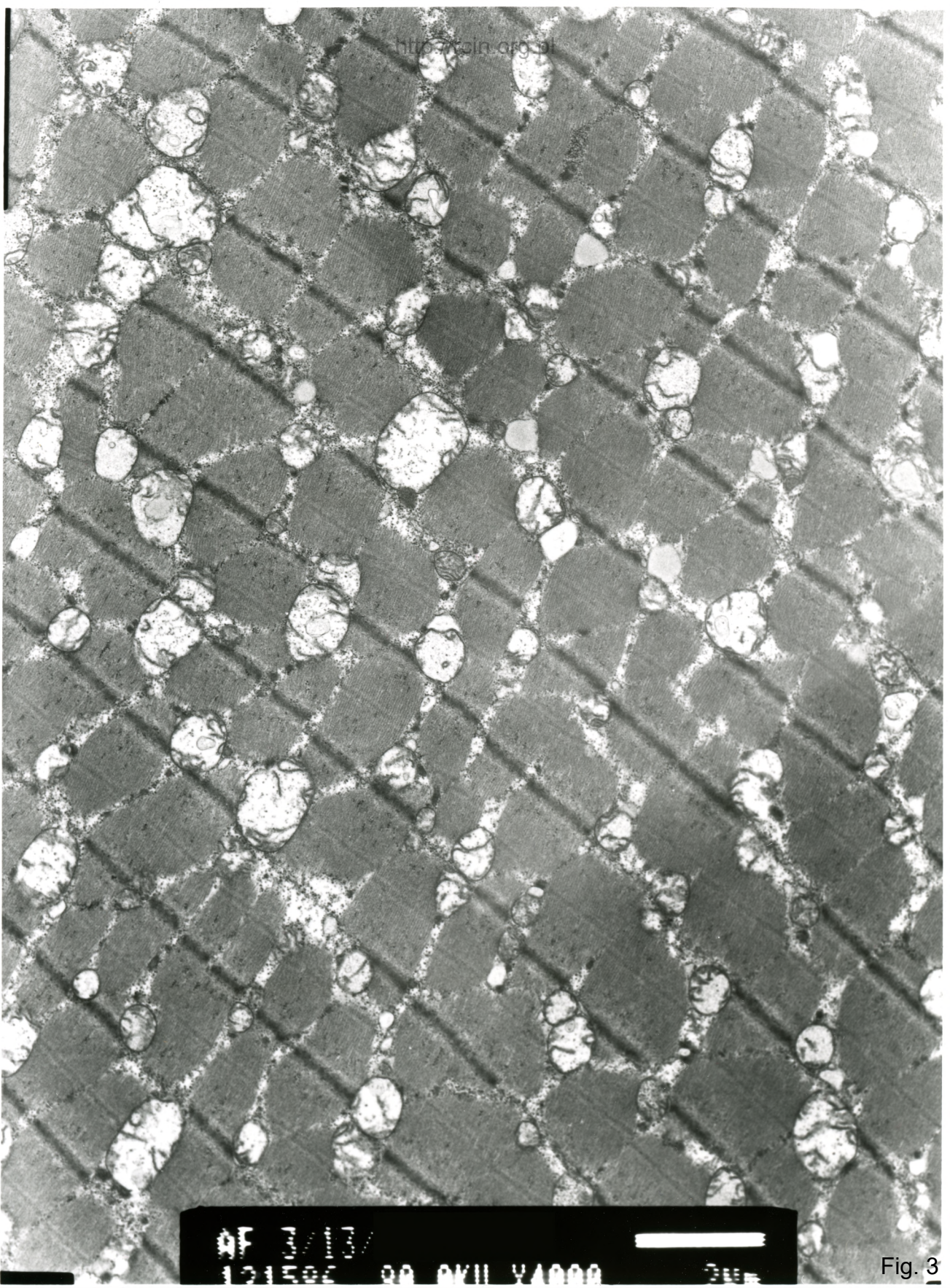




MF 3/13/  
121516 00 OVII X3000

Fig. 2

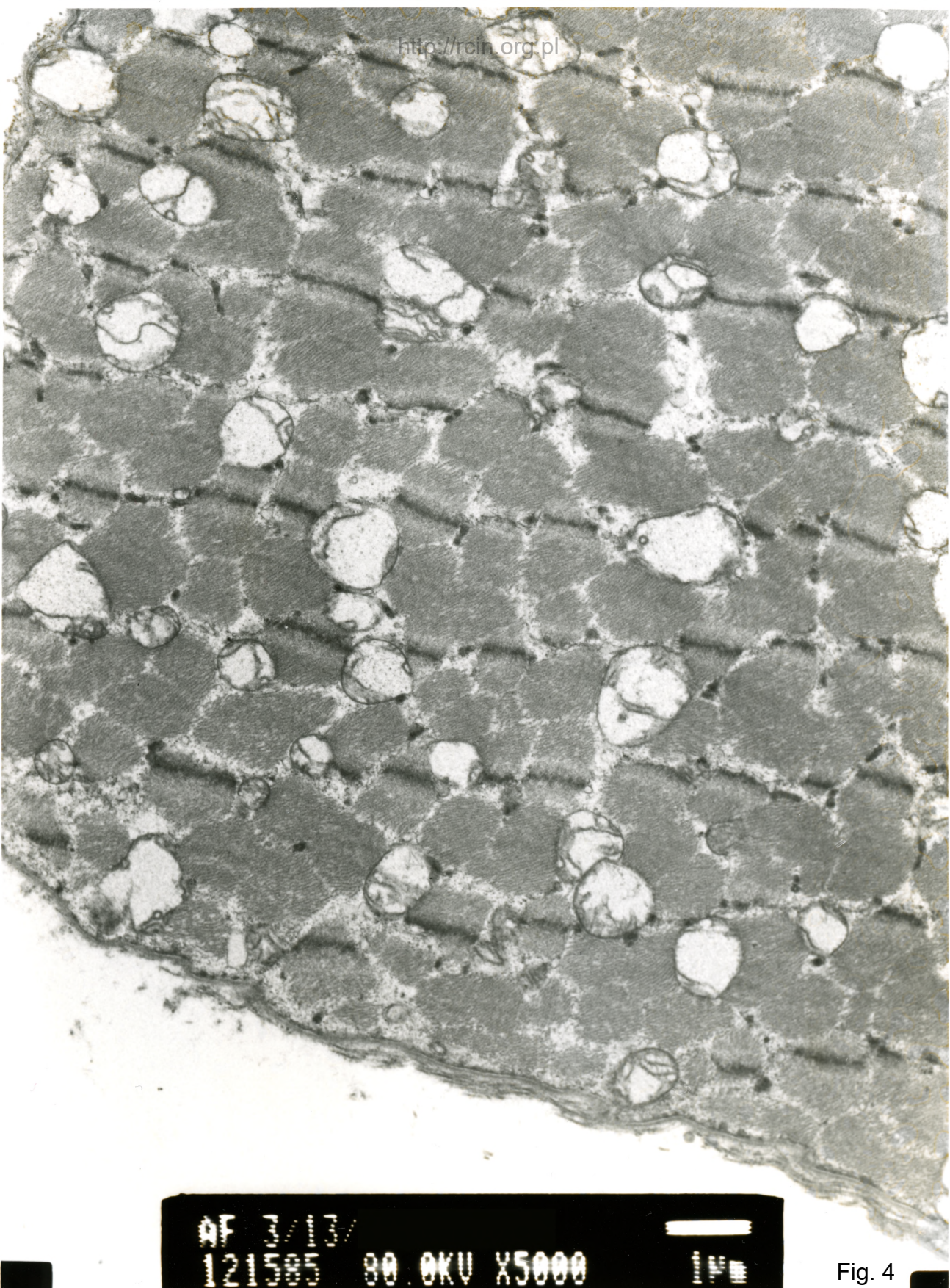




AF 121500 00 PKU Y4000 300

Fig. 3

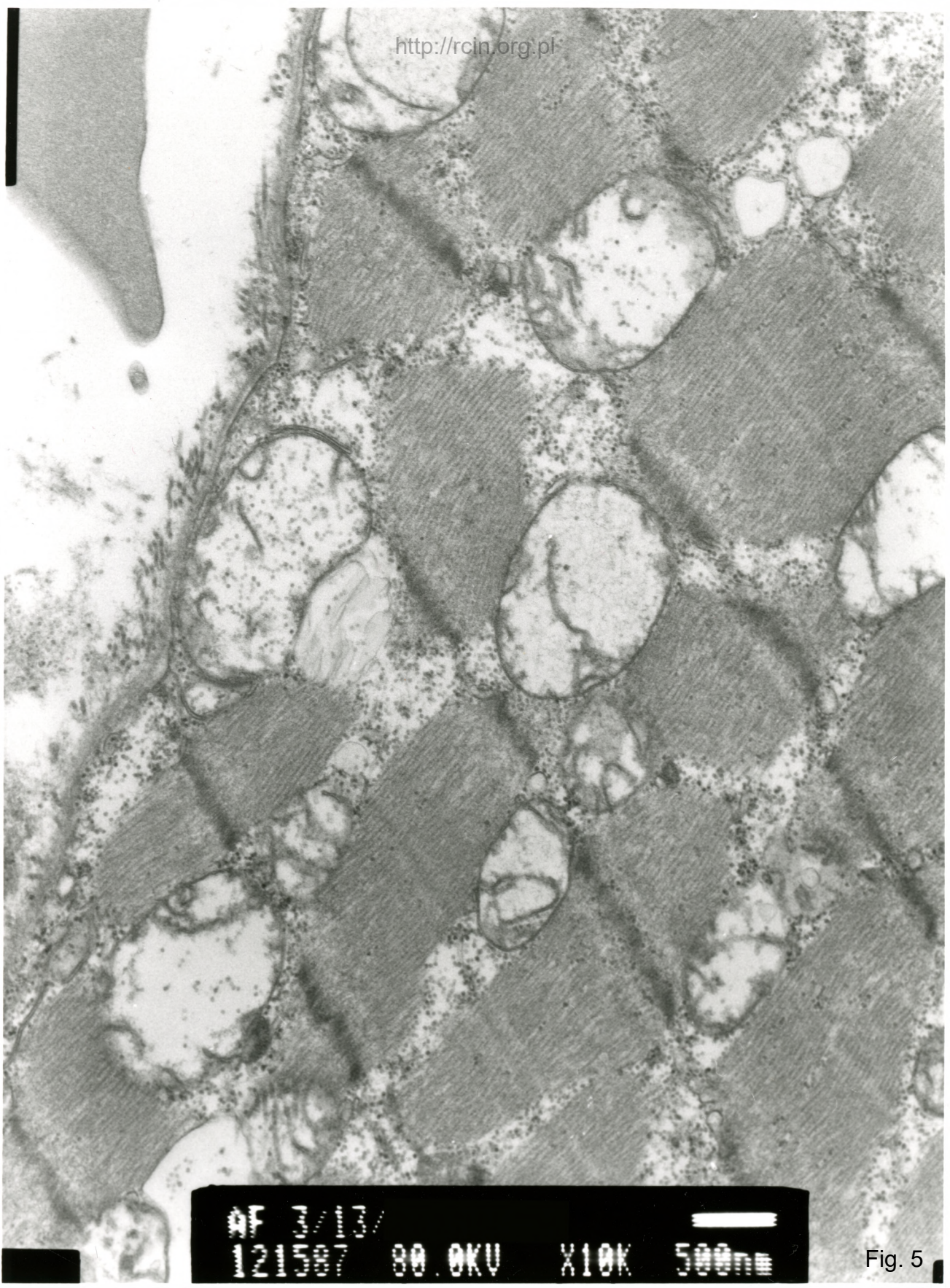




AF 3/13/  
121585 80.0KV X5000

Fig. 4

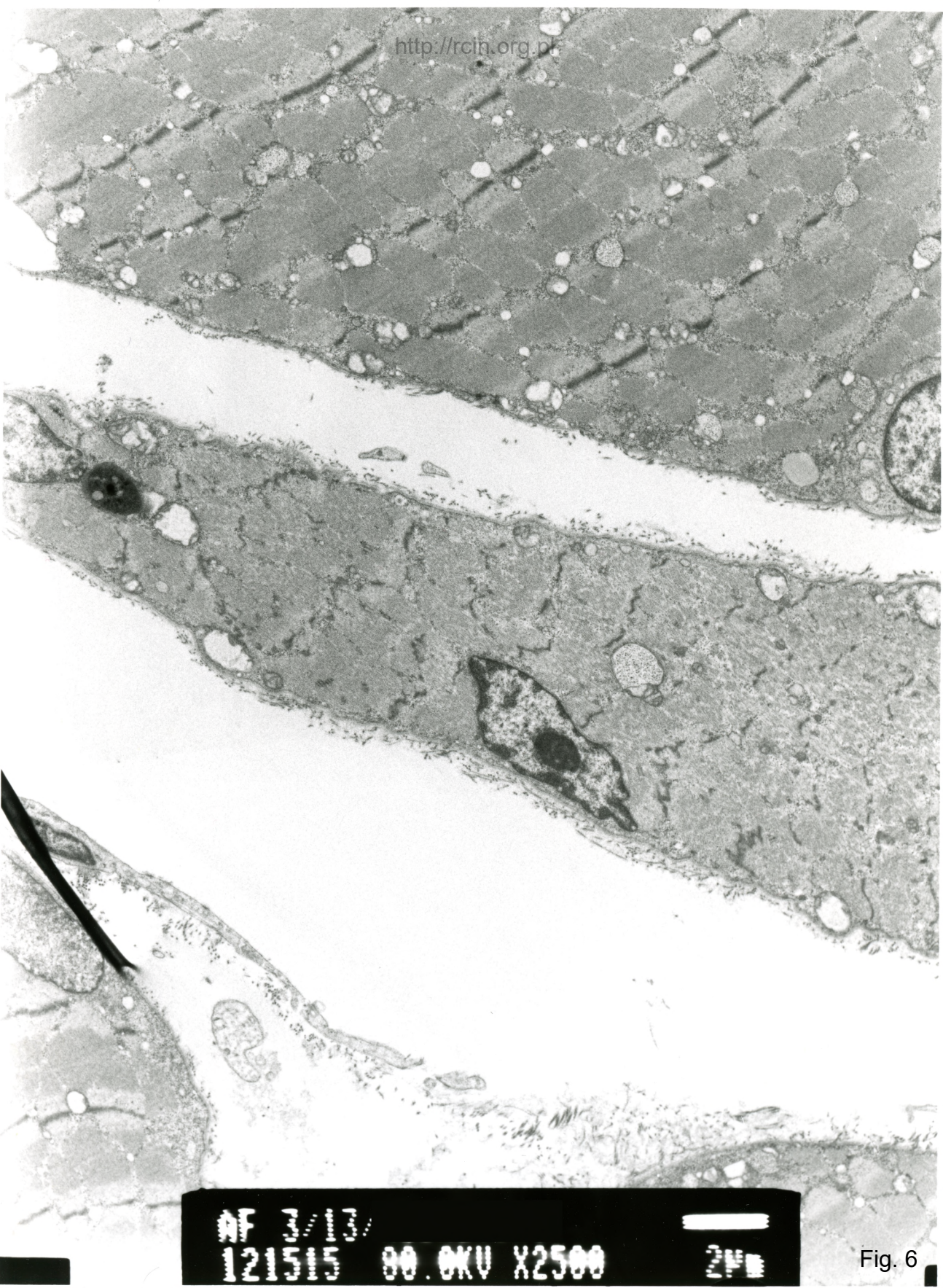




AF 121687/3/  
121687/3/ 80.0KV X10K 500nm

Fig. 5

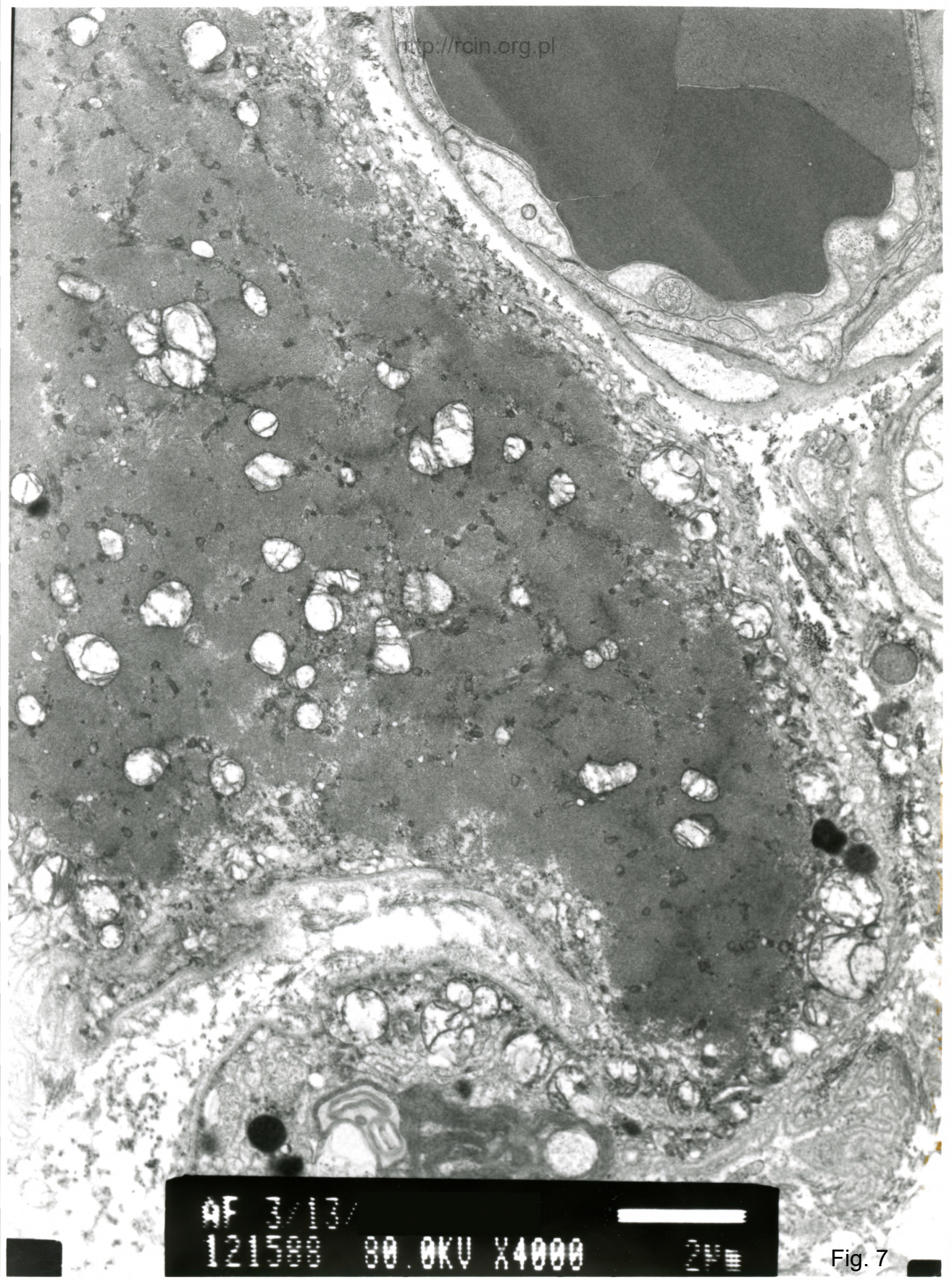




AF 2/13  
121515 00.0KV X2500 2µm

Fig. 6





AF 3/13/07  
21388 80.0KV X4000 24

Fig. 7