

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: 21/13

Imię i nazwisko :

Wiek:38

Rozpoznanie: podejrzenie dystrofii Beckera /dystrofia obręczowo-kończynowa/

Data pobrania wycinka: 7 V 2013r.

Mięsień: naramienny

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

W pobranym wycinku włókna o różnej średnicy tworzą pęczki oddzielone zwiększoną ilością tkanki łącznej, brak wyraźnych odchyleń w strukturze włókien. Podział na typy metaboliczne zachowany z niewielką przewagą włókien typu 1, aktywność enzymów zachowana.

Analiza ultrastrukturalna ujawniła dość zaskakujące zmiany w obrębie włókien typu 1, przy dobrze zachowanej strukturze komórek widoczne liczne wakuole o różnej średnicy oblonione pojedynczą błoną w niektórych miejscach wykazujące styk z analogiczną wakuolą. Na uwagę zasługuje ich lokalizacja w przestrzeniach międzyfibrilarnych kontakt z mitochondriami z ubytkiem grzebieni mitochondrialnych stwarza to podejrzenie defektu mitochondrialnego choć nie można wykluczyć patologicznego poszerzenia kanałów siatki sarkoplazmatycznej.

4714926  
Prof. dr hab. med.  
Anna Fidzińska-Dolot  
Specjalista Neurolog  
02-758 Warszawa  
ul. Nesebecka 3 m. 41

Przypadek: Nr 21/13 (26/13 ME)

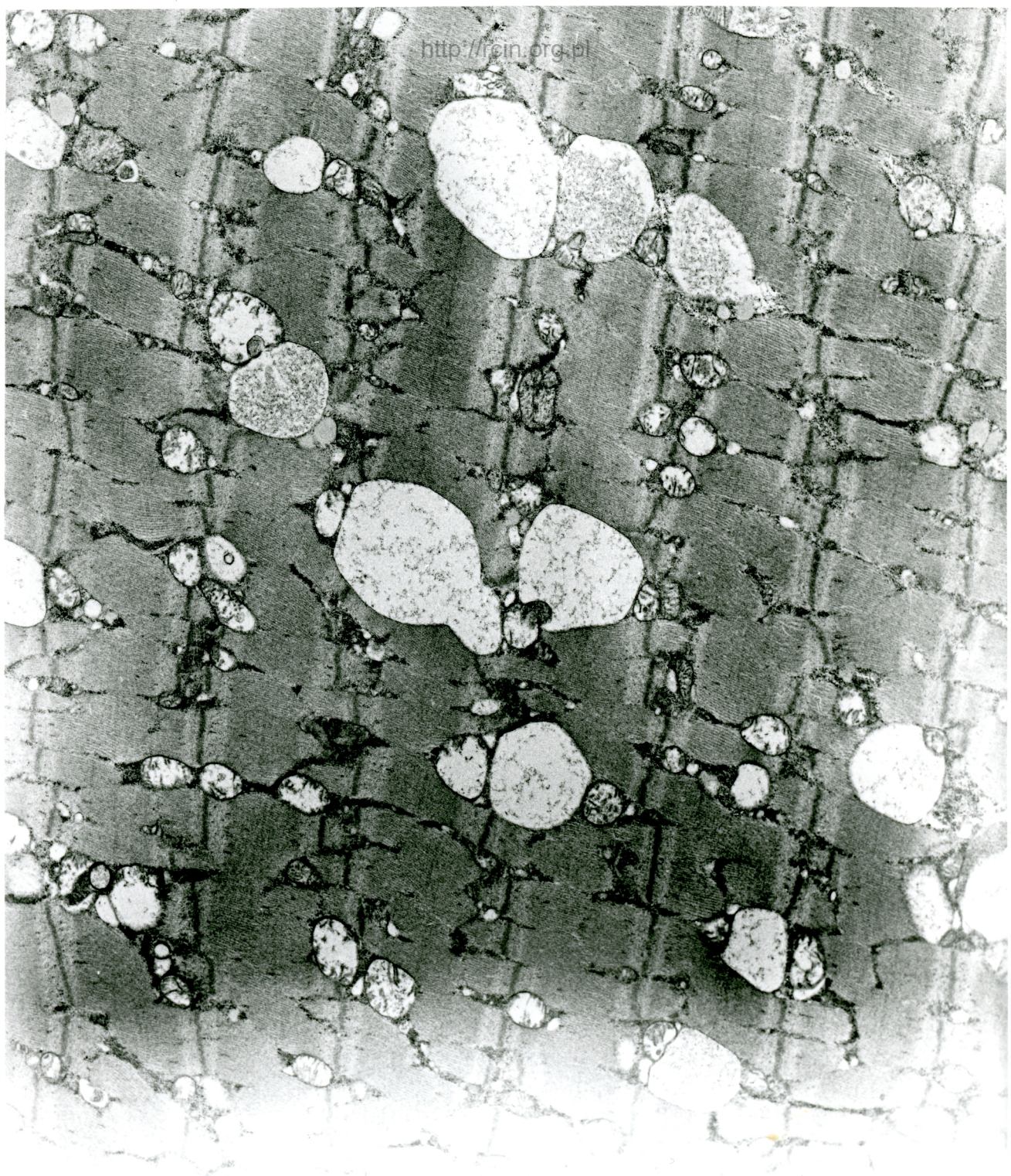
Rozpoznanie: podejrzenie dystrofii Beckera /dystrofia obręczowo-kończynowa

Fig. 1-4. Włókna mięśniowe o dobrze zachowanej morfologii z licznymi wakuolami o różnej średnicy otoczonymi pojedynczą błoną, zlokalizowanymi w przestrzeniach międzyfibrilarnych

#### Summary

An 38-year-old patient with suspected Becker or limb-girdle muscular dystrophy was examined. A biopsy of deltoid muscle was performed. Electronmicroscopy analysis revealed changes in muscle fibers. morphology of the contractile apparatus was unchanged, numerous vacuoles of varying diameter surrounded by a single membrane were visible. In some places, the vacuoles were in contact. Vacuoles were located in the interfibrillar spaces and remained in contact with mitochondria (Fig.1-4).





WF 26/134  
124

Fig. 1





05 26/13

Fig. 2





MF 26/13/ [redacted] [redacted]  
12/1984 [redacted] [redacted]

Fig. 3





05 26/12  
11:20

Fig. 4