

Zakład Badawczo Lecznicy Chorób Nerwowo – Mięśniowych
Instytut Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej PAN
ul.Pawińskiego 5, 02-106 Warszawa
Tel/ fax /4822/ 658 45 01

Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym

Nr:51/09

Imię i nazwisko :

Wiek: 44

Rozpoznanie:Miopatia

Data pobrania wycinka:30 XI 09 r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

W pobranym wycinku włókna o prawidłowej średnicy i strukturze tworzą pęczki oddzielone śladową ilością tkanki łącznej. W barwieniu trichromem Gomoriego widoczne są pojedyncze włókna /6 w preparacie/ posiadające metachromatyczne hamogenne zabarwienie wąskiego rąbka obwodowo ułożonego. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany prawidłowo niektóre włókna typu 1 w barwieniu diaforazą posiadają wąski rąbek zwiększonej aktywności. Aktywność ATP-az prawidłowa.

Wnioski:obraz całości wycinka nie odbiega od normy. Obecność paru włókien o nieco odmiennej strukturze wymaga oceny w mikroskopie elektronowym.

Badanie immunocytochemiczne włókien mięśniowych z użyciem przeciwciał przeciw dystrofynie wykazały obecność dystrofiny 10 D ,60 KD i 30 KD w błonie komórek mięśniowych.

Aktywność białek sarkolemy DAG 35 – gamma sarcoglycan,DAG 43 – beta dystroglycan, DAG 50 – alfa sarcoglycan ,beta i delta sarcoglycanów zachowana.Dysferlina wykazała prawidłową aktywność.

Ocena ultrastrukturalna pobranego mięśnia wykazała obecność dość licznych kropli tłuszczu. Wymaga to oceny biochemicznej.

Ocena biochemiczna: Palmitylotransferaza karnityny 3,74 nM/mgB/min.

Karnityna w mięśniu 7,42 nM/mgB

/17 – 48 nM/mgB /

/6,5 – 18 nM/mgB/min /

47 14926 | Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-106 Warszawa
ul. Wesołowska 3 m. 41

Przypadek 51/09 (82/09 ME)

Rozpoznanie: Miopatia

Fig. 1,2. Włókna mięśniowe o prawidłowej ultrastrukturze. Obecne dość liczne krople tłuszczu.

Fig. 3. Prawidłowe, położone podbłonowo jądro, widoczne uszkodzenia w obrębie mitochondriów, zanik grzebieni i jasna macierz.

Summary

A 44-year-old patient with fatigue and suspected myopathy was examined. A biopsy of quadriceps sinister was performed.

Electronmicroscopy analysis revealed well-preserved myofibres and quite numerous lipid droplets (Fig. 1,2).

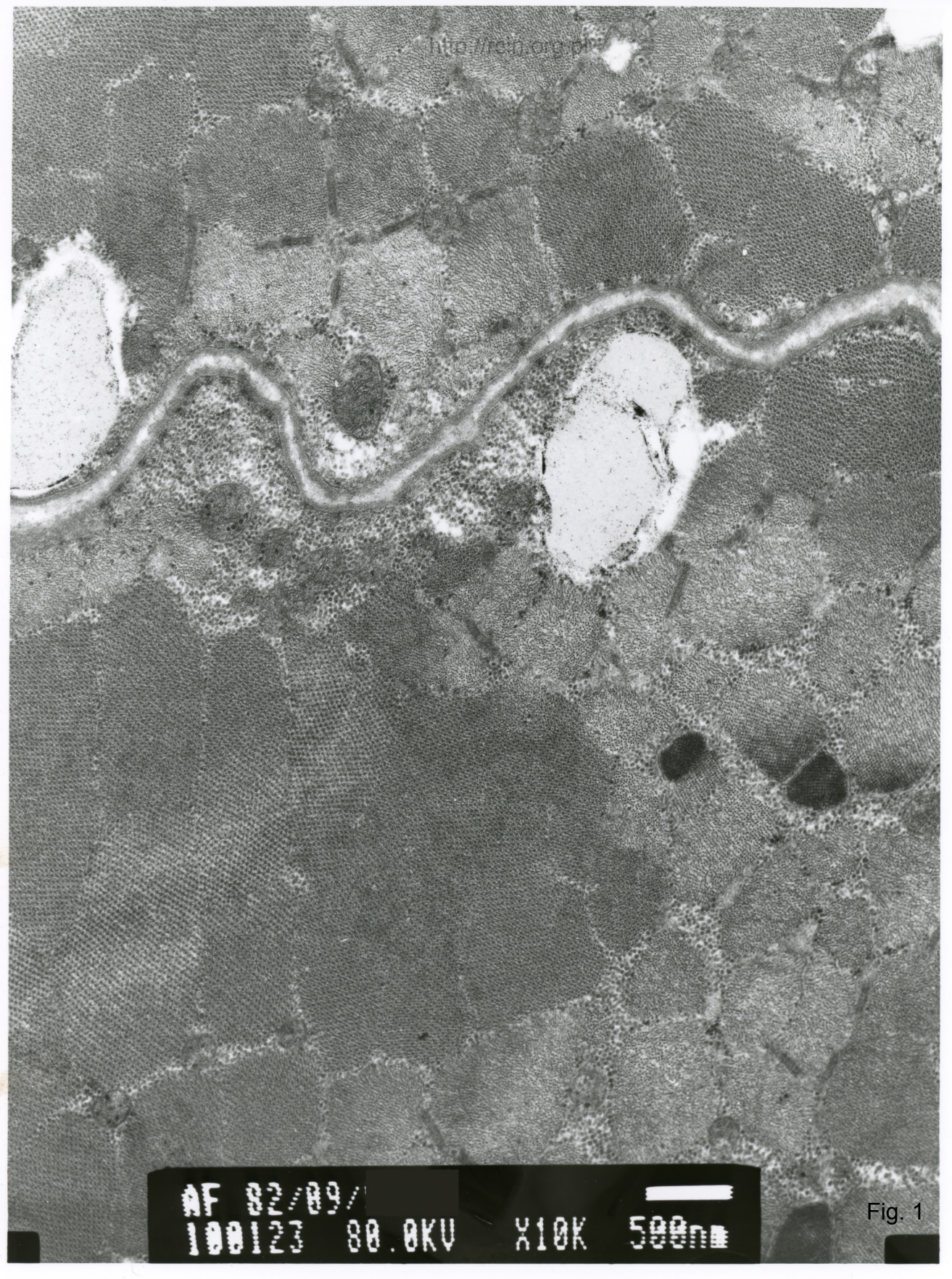
Ultrastructurally unchanged nucleus laying under sarcolemma was seen but at the same time mitochondrial damage was significant – they were characterized by light mitochondrial matrix and lack of cristae. (Fig. 3).

A defect of mitochondrial enzymes was suspected. Biochemical examination of carnitine palmitoyltransferase was performed and the result was 3,74 nM/mgB/min. (Norm 6,5-18 nM/mgB/min.).

http://www.cornell.edu

AF 82/89/
100123 80.0KV X10K 500nm

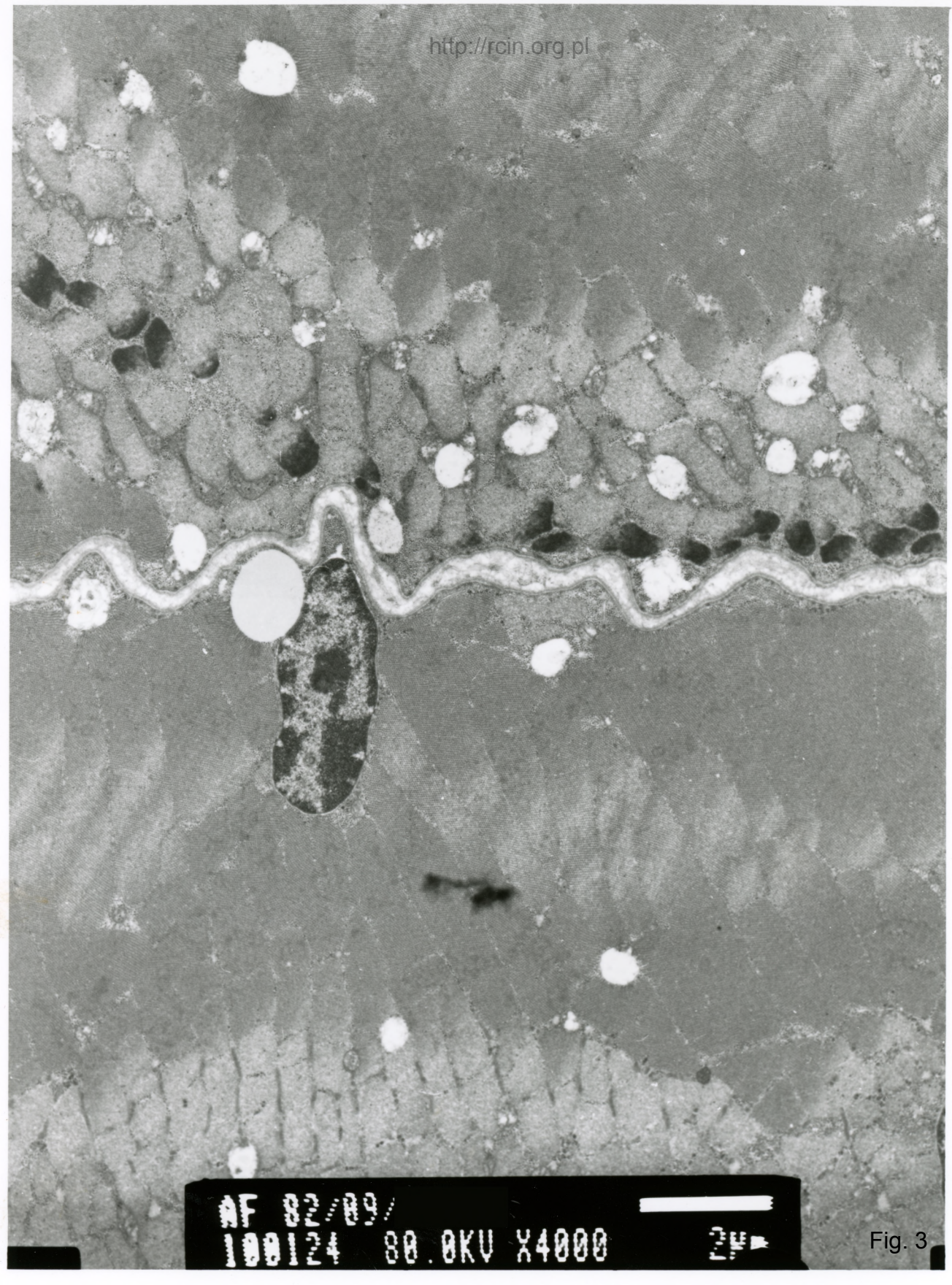
Fig. 1





AF 82/89/
100122 80.0KV X12K 500nm

Fig. 2



AF 82/89/
100124 80.0KV X4000 2µ

Fig. 3