

Zakład Badawczo Leczniczy 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: 29/2010

Imię i nazwisko :

Wiek: 50

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii

Data pobrania wycinka: 18 XI 2010r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o prawidłowej średnicy i strukturze tworzą pęczki oddzielone niewielką ilością tkanki łącznej. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany z ogromną przewagą włókien typu 1. W enzymach oddechowych DHM i DHB zwraca uwagę obecność wzmożonej aktywności tych enzymów w postaci cienkich obwodowo ułożonych prążków. W barwieniu enzymem DPNH wzmożona obwodowa aktywność układu się w postaci drobnych skupisk, zjawisko to jako jedyne odchylenie w pobranym materiale wymaga oceny w mikroskopie elektronowym w celu wykluczenia lub potwierdzenia mitochondrialnego defektu.

Analiza wycinka w mikroskopie elektronowym wykazała prawidłową strukturę złącza nerwowo – mięśniowego i prawidłową architekturę komórki. Zwiększona liczba kropli tłuszczu wymaga oceny biochemicznej poziomu CPT.

Badanie biochemiczne wycinka mięśniowego:

Palmitylotransferaza karnityny w mięśniu 2,13 nM/mgB/min.

/ 6,5 - 18 nM/mgB/min /

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

Przypadek 29/10 (48/10 ME)

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii

Fig. 1,2. Niezmienione ultrastrukturalnie włókna mięśniowe o prawidłowym układzie miofibryli. Widoczne dość liczne krople tłuszczu.

Fig. 3,4. Zachowana ultrastruktura mitochondriów, podbłonowo położone jądra komórkowe.

Fig. 5,6,7,8,9. Prawidłowa struktura złącza nerwowo-mięśniowego. Część mitochondriów wykazuje ubytek grzebieni mitochondrialnych.

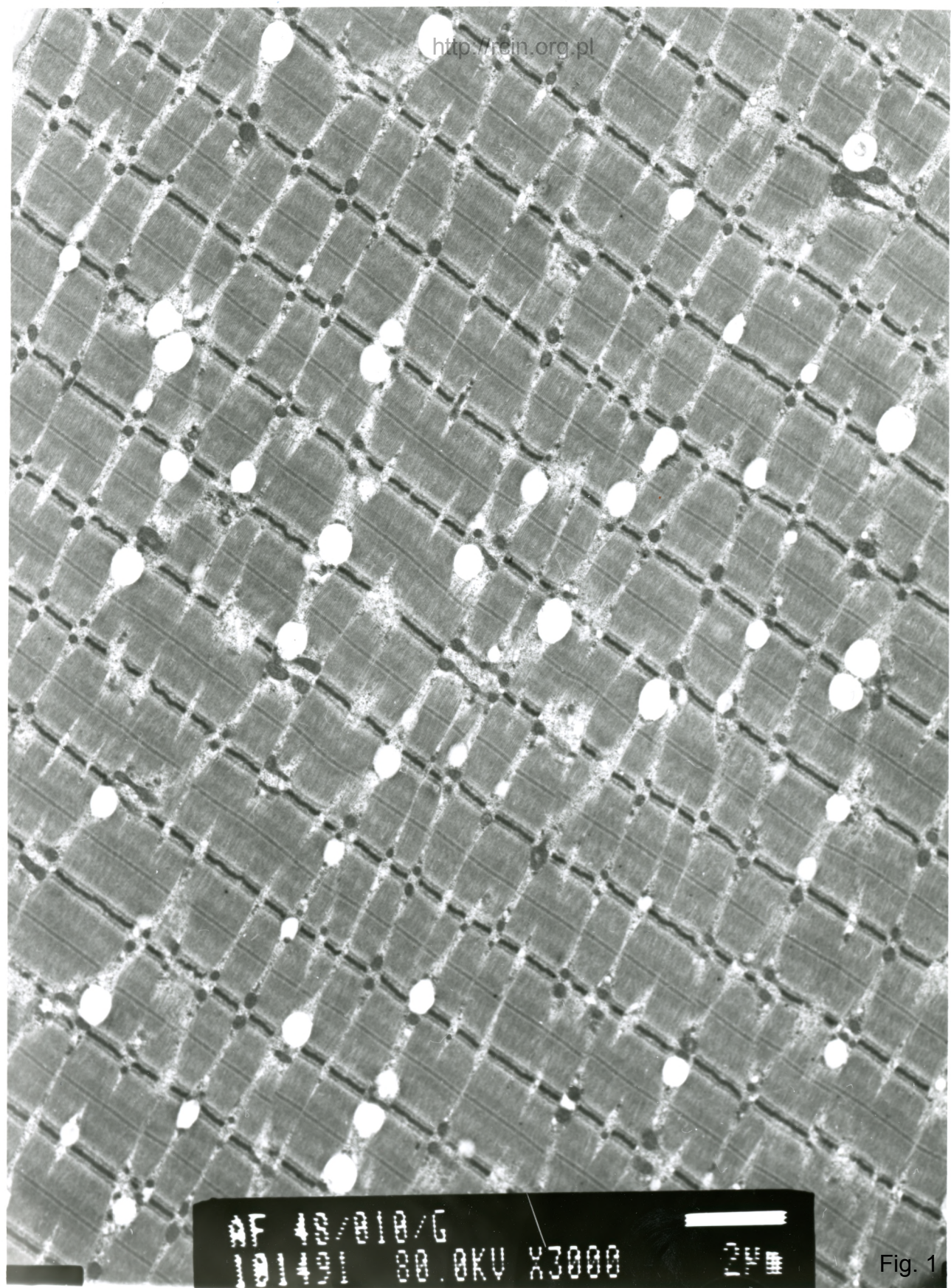
Summary

A 50-year-old patient with suspected myopathy was examined. A biopsy of quadriceps sinister was performed.

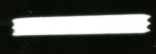
Electronmicroscopy analysis revealed unchanged myofibrils structure but quite numerous fat droplets were visible (Fig. 1,2). Mitochondrial ultrastructure was preserved, and sub-membranously located cell nuclei were seen (Fig. 3,4).

Normal structure of the neuromuscular junction was observed but some mitochondria were characterized by partial lack of mitochondrial cristae (Fig. 5,6,7,8,9).

Defect of mitochondrial enzymes was suspected. Biochemical examination of carnitine palmitoyltransferase in the muscle biopsy was performed and the result was 2,13 nM/mgB/min (norm 6,5-18 nM/mgB/min.).

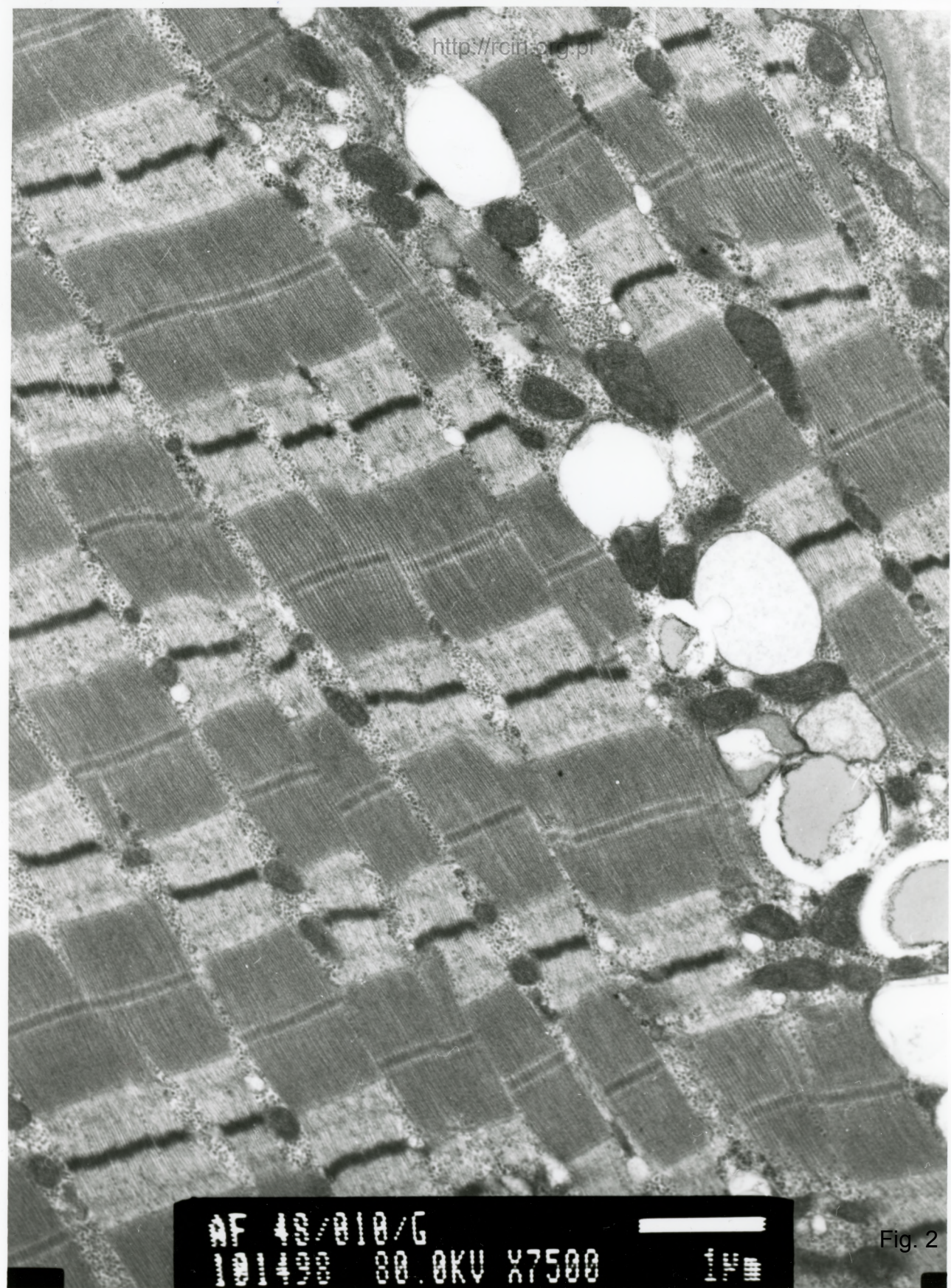


AF #10/010/G
101101 00.0KV X3000



200nm

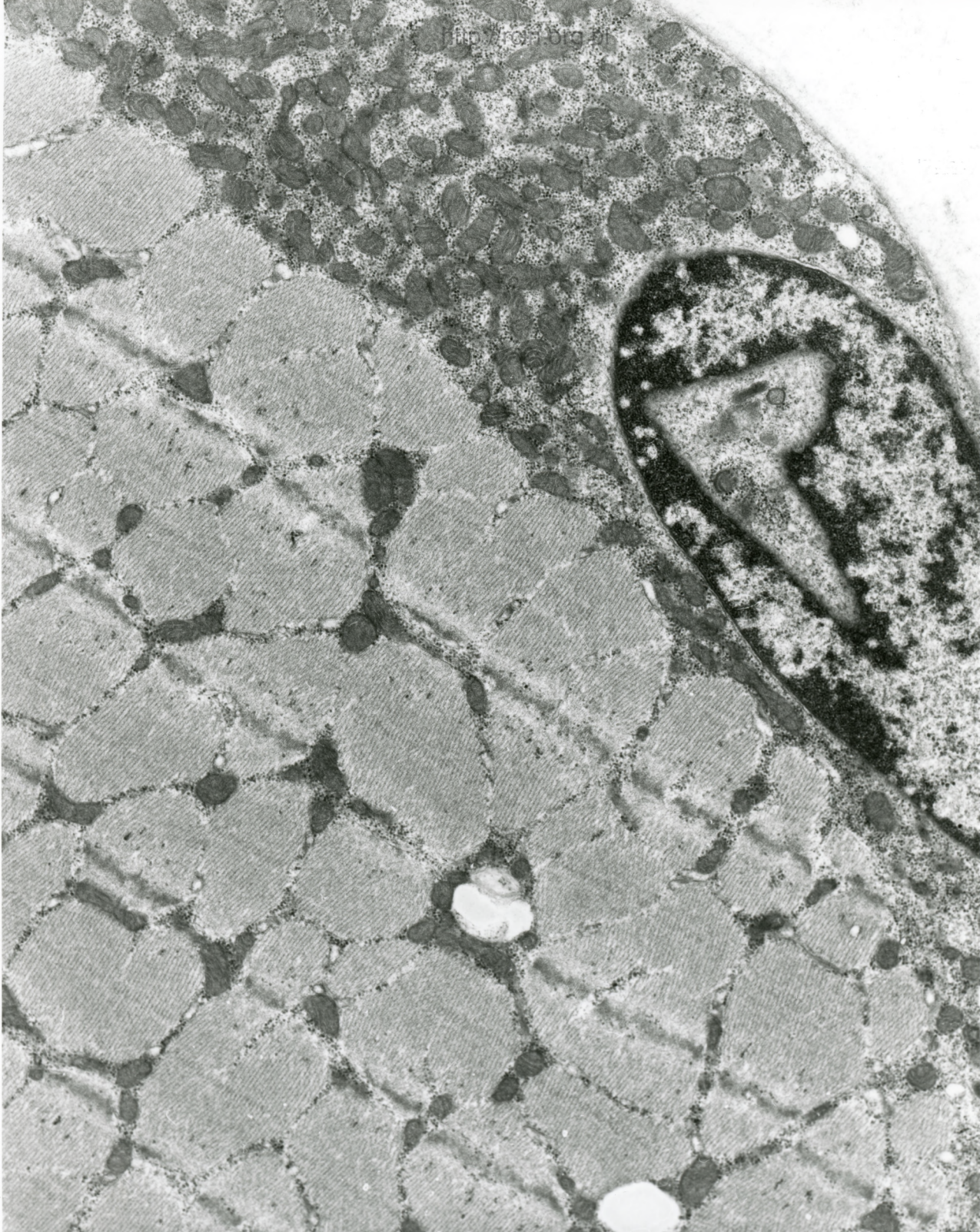
Fig. 1



AF 48/010/G
1130 80.0KV X7500

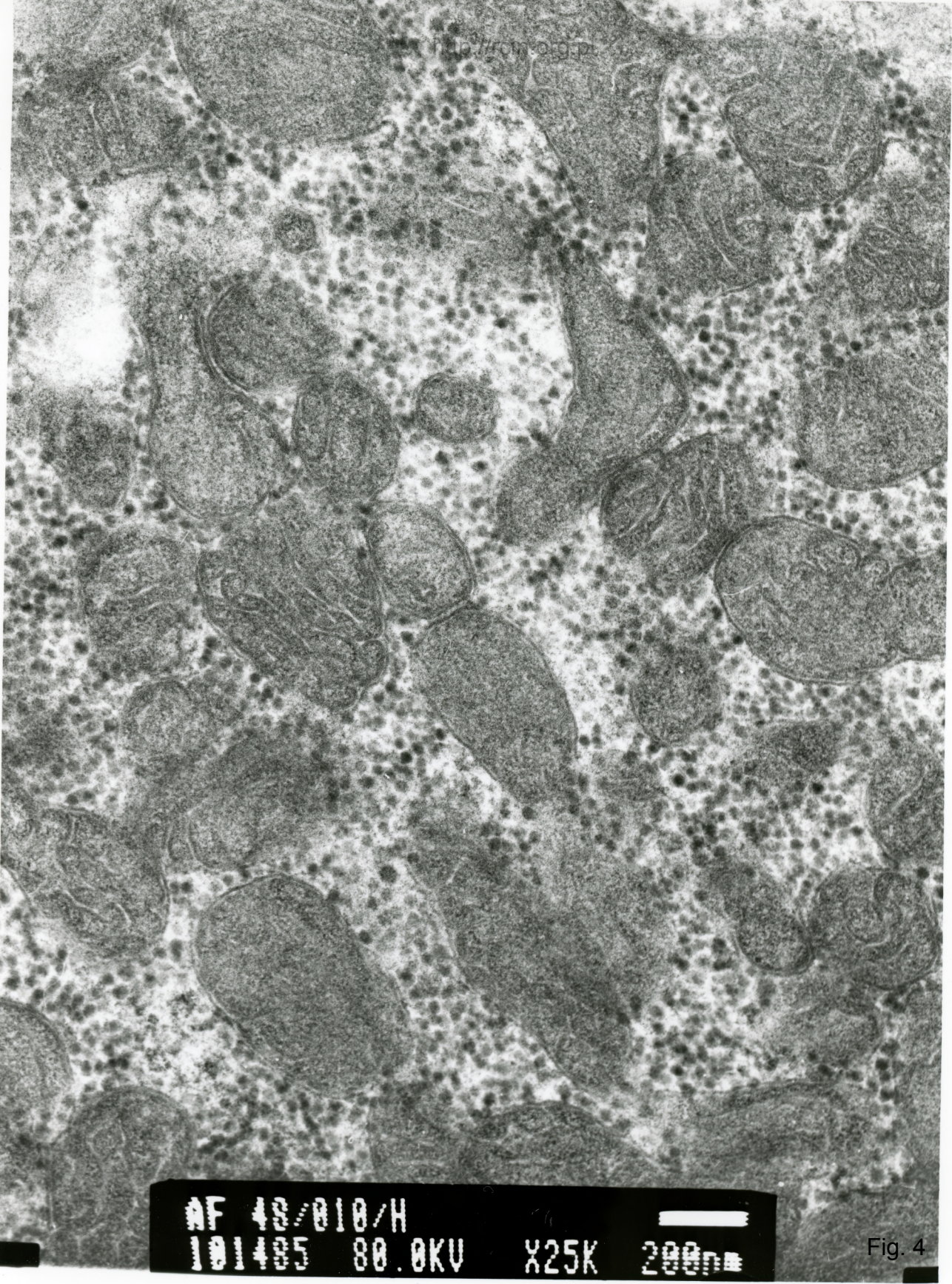
Fig. 2

Fig. 3



AF 48/010/H
101404 80.0KV X5000

Fig. 3



AF 48/010/H

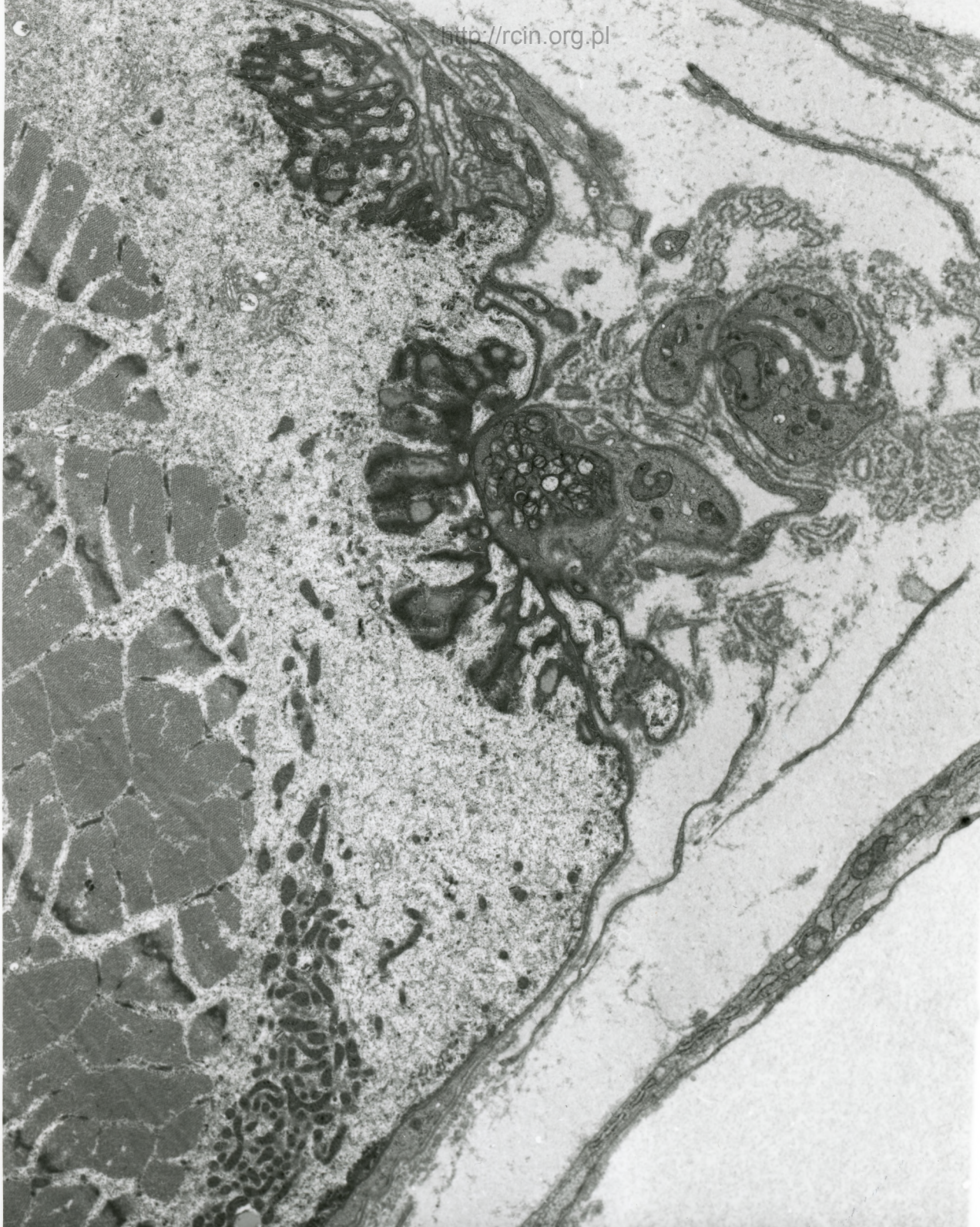
101485

80.0KV

X25K

2000

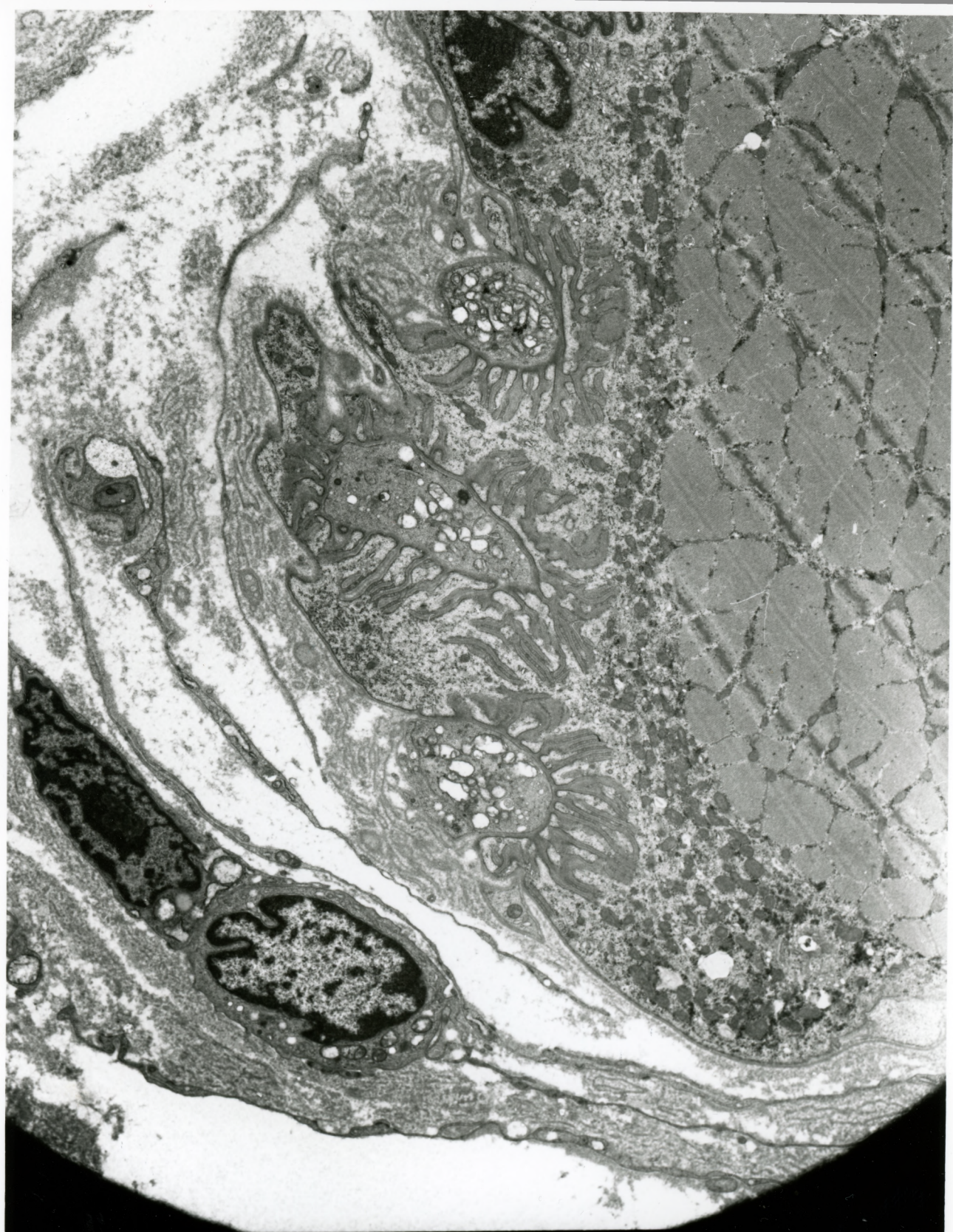
Fig. 4



AF 48/010/H
101479 80.0KV X3000



Fig. 5



AF 48/010/H

101101 00 AKH 40500

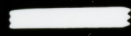
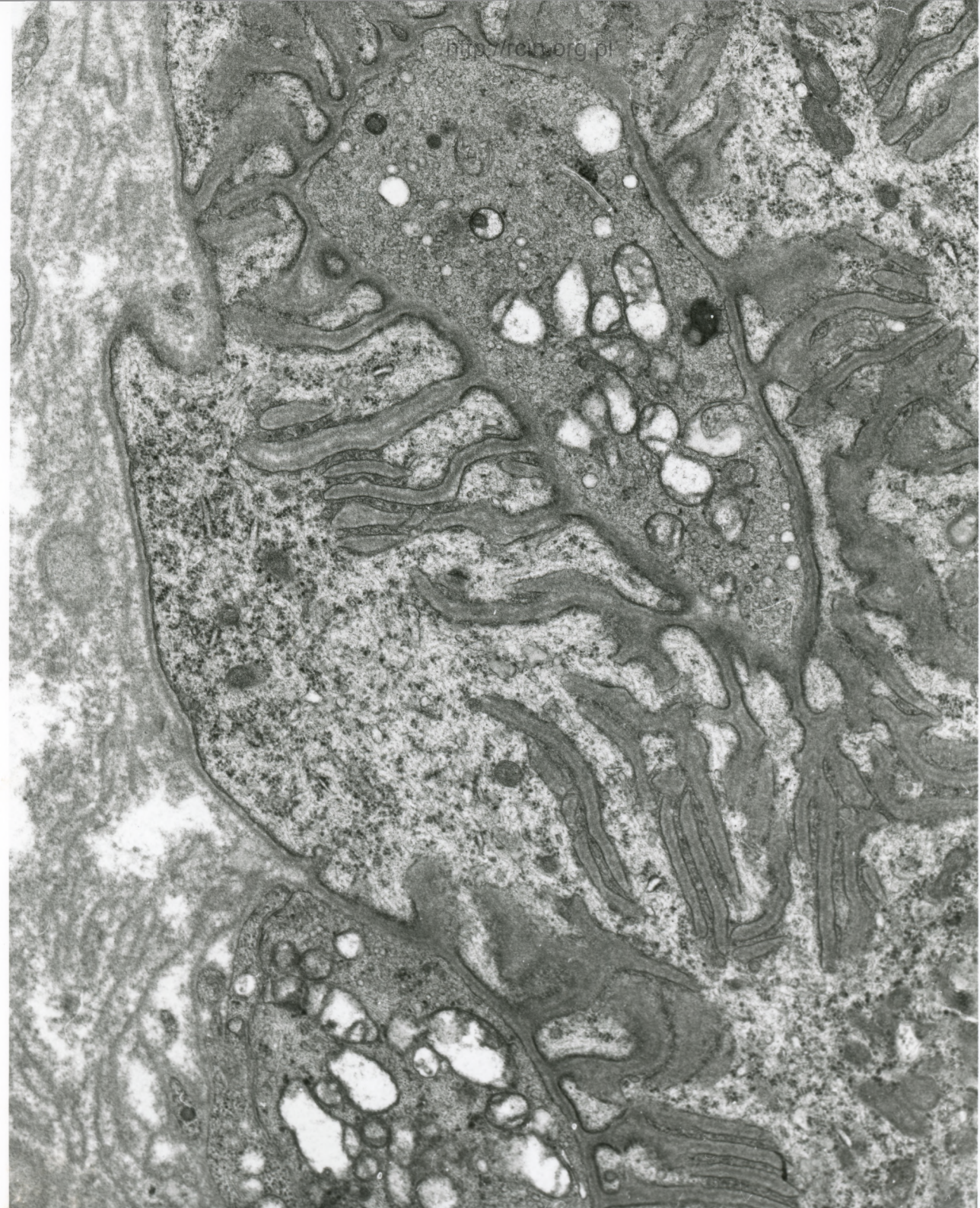
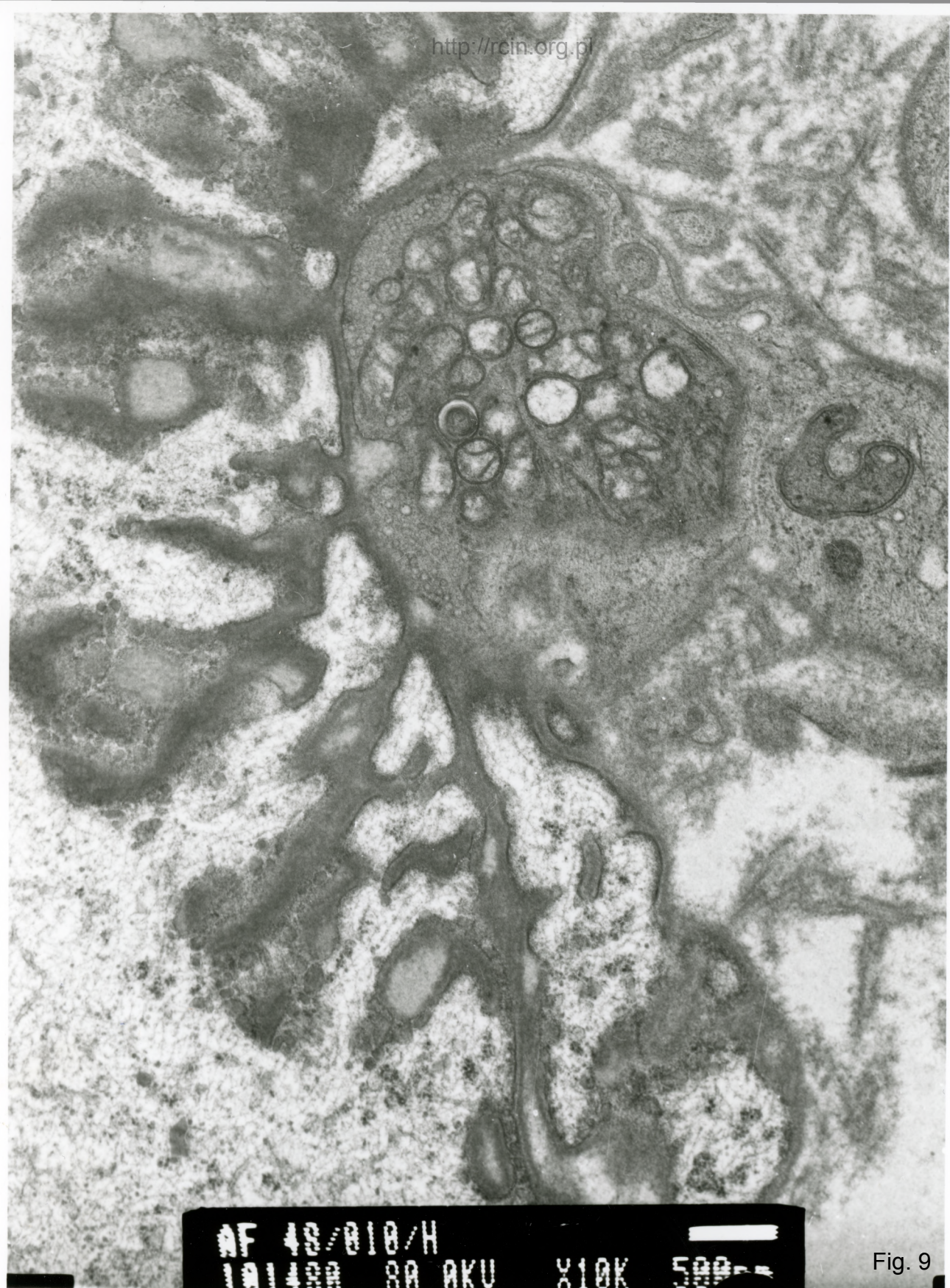


Fig. 6



AF 48/010/H
101482 80.0KV X7500 1µm

Fig. 8



AF 48/010/H
101400 80 0KV X10K 500

Fig. 9