

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:9/2010

12/10 ME

Imię i nazwisko :

Wiek: 26

Rozpoznanie:Zespół obręczowo-kończynowy

Data pobrania wycinka: 21.04.2010r.

Mięsień: gądriceps

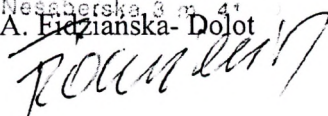
Barwienie: H-E, trichrom Gomoriego, DHB, DHM, DPNH, ATP-azy

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o prawidłowej strukturze i średnicy tworzą pęczki oddzielone śladową ilością tkanki łącznej.Podział włókien na typy metaboliczne zachowany prawidłowo z prawidłową aktywnością dehydrogenaz mleczanowej i bursztynianowej także z prawidłową aktywnością ATP-az.W barwieniu diaforazy w pojedynczych włóknach jest ośrodkowo ułożony ubytek aktywności enzymu przypominającej zmiany typu „core like”. Zwraza uwagę niesłychanie mała ilość tego rodzaju włókien.

Wnioski:obraz może sugerować miopatię typu central core.

Immunohistochemiczna analiza wykazała obecność wszystkich trzech frakcji dystrofiny / 10 KD, 30 KD i 60 KD/.Zachowana jest także aktywność sarcoglikanów i dystroglicanów oraz dysferliny.

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



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: 12/2010

Imię i nazwisko :

Wiek: 26

Rozpoznanie: Zespół obręczowo - kończynowy

Data pobrania wycinka: 21 IV 2010r.

Mięsień: quadriceps

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

Analiza ultrastrukturalna pobranego wycinka wykazała prawidłową średnicę i architekturę włókien mięśniowych na uwagę zasługują zmiany w obrębie mitochondrium. Liczne mitochondria wykazują ubytek grzebieni mitochondrialnych, powstawanie pustych przestrzeni w obrębie ich interioru i obecności kropli tłuszczu zmiany trudne do zaklasyfikowania. Wskazana ocena aktywności palmitylotransferazy karnityny.

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

Prof. dr hab. A. Fidziańska-Dolot



Przypadek 09/10 (12/10 ME)

Rozpoznanie: Dystrofia obręczowo-kończynowa

Fig. 1,2,3. Architektura włókien mięśniowych jest zachowana jednak obserwuje się wyraźne zmiany w obrębie mitochondriów.

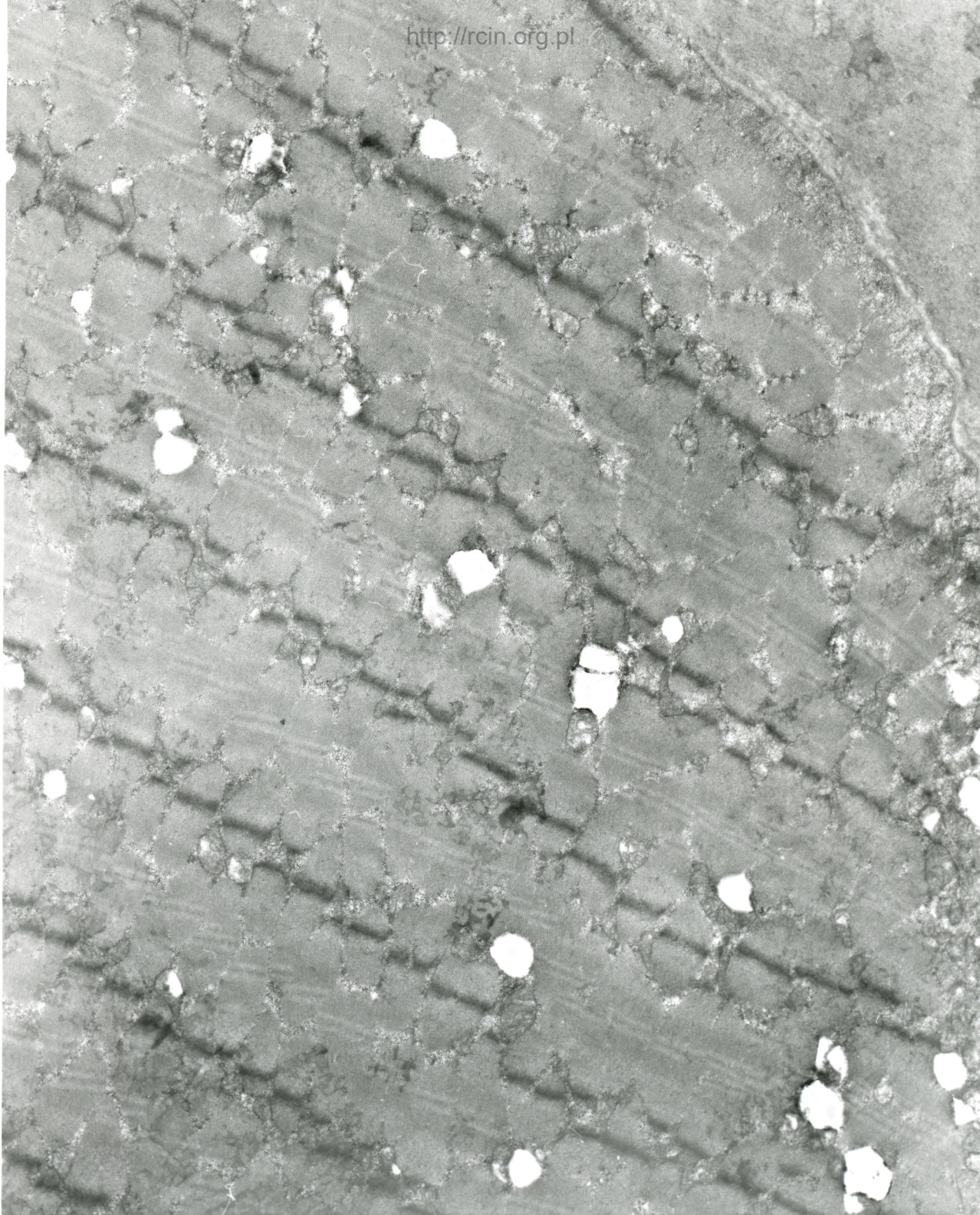
Fig. 4,5,6,7,8,9,10,11. Mitochondria charakteryzują ubytkiem grzebieni mitochondrialnych lub są ich całkowicie pozbawione oraz jasną macierzą mitochondrialną. W obrębie włókien mięśniowych widoczne krople tłuszczu.

Summary

A 26-year-old patient with suspected limb-girdle muscular dystrophy was examined. A biopsy of *quadriceps* was performed.

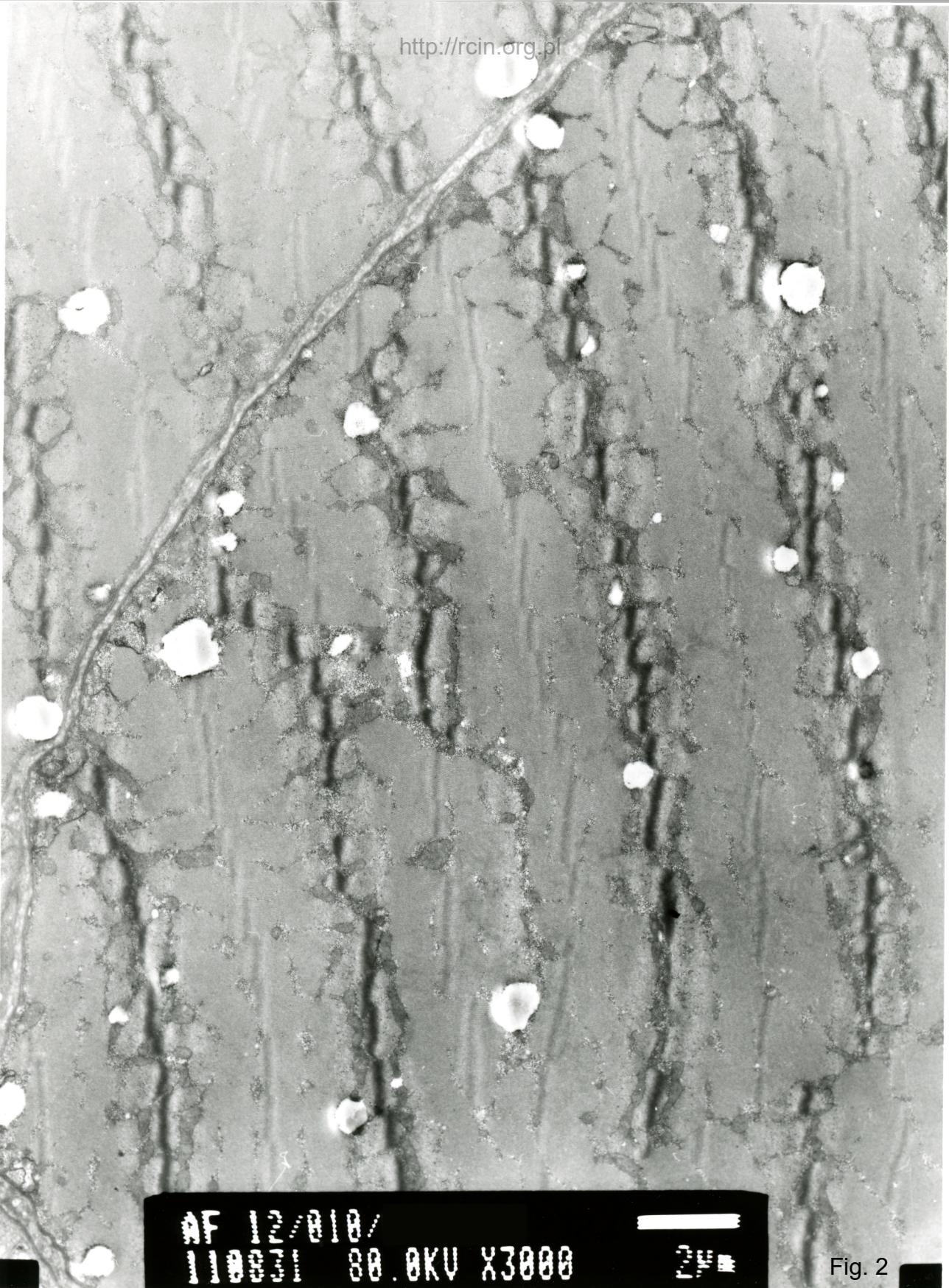
Muscle fibers showed normal structure and architecture (Fig. 1,2,3) but electronmicroscopy analysis revealed significant changes in mitochondria - they were characterized by bright mitochondrial matrix and were partially or even totally devoid of mitochondrial cristae. Fat droplets were observed within the muscle fibers (Fig. 4,5,6,7,8,9,10,11).

A defect of mitochondrial enzymes was suspected. Biochemical evaluation of carnitine palmitoyltransferase in the muscle tissue is advisable.

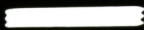


AF 12/010/
110074 00.0KV X3000 2µm

Fig. 1

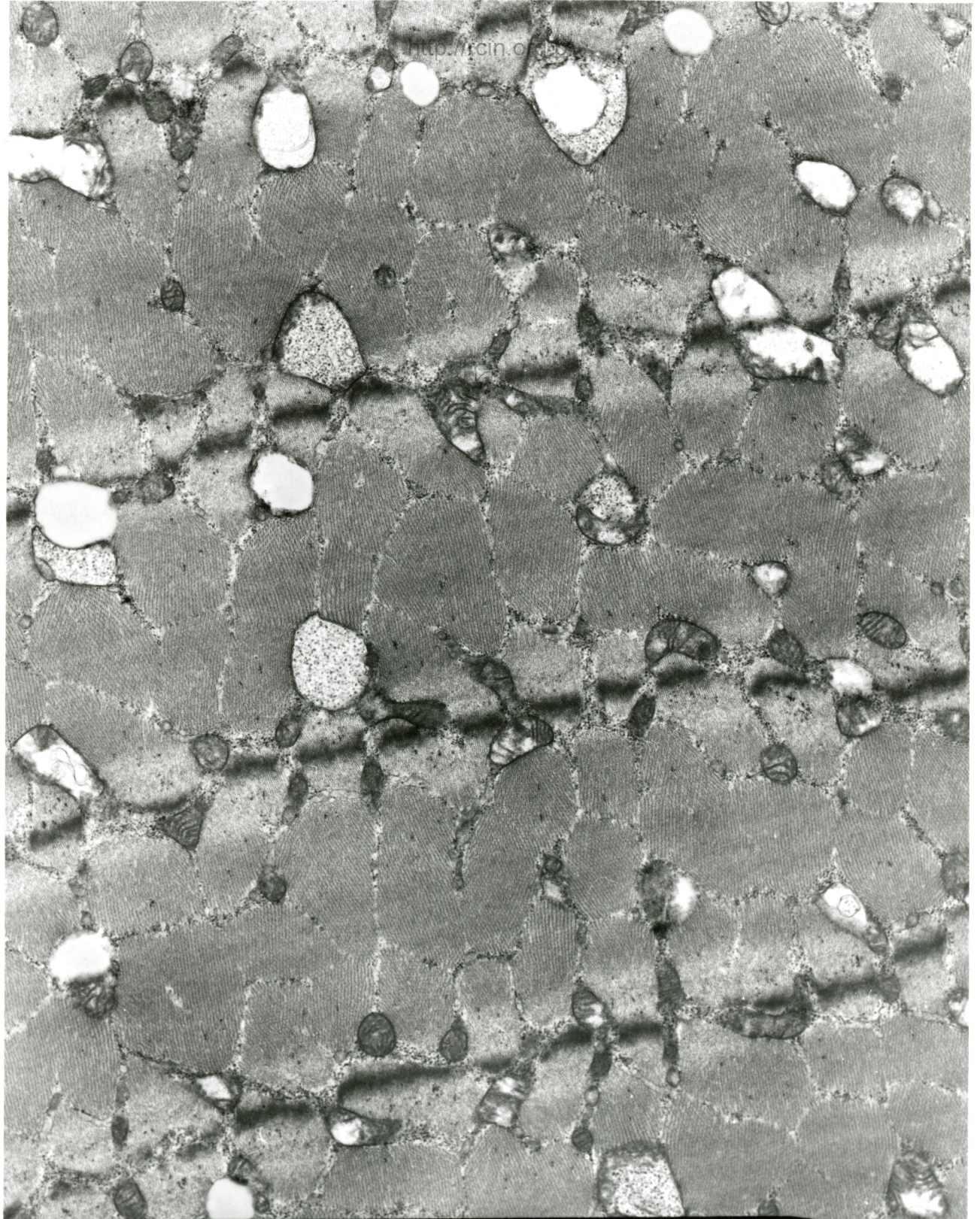


AF 12/010/
110001 80.0KV X3000



2µm

Fig. 2



AF 12/010
110021 80.0KV X5000

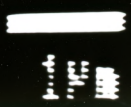
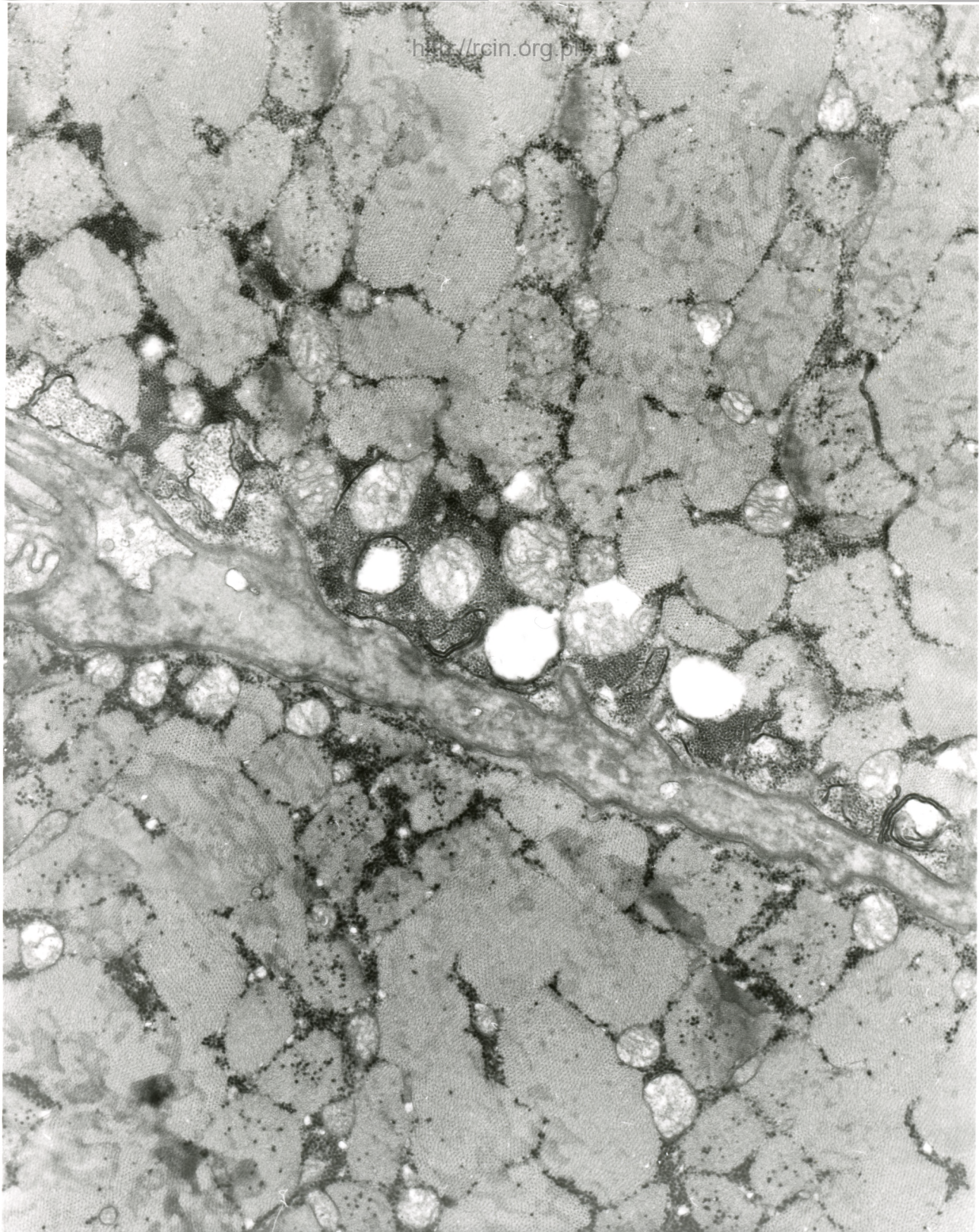
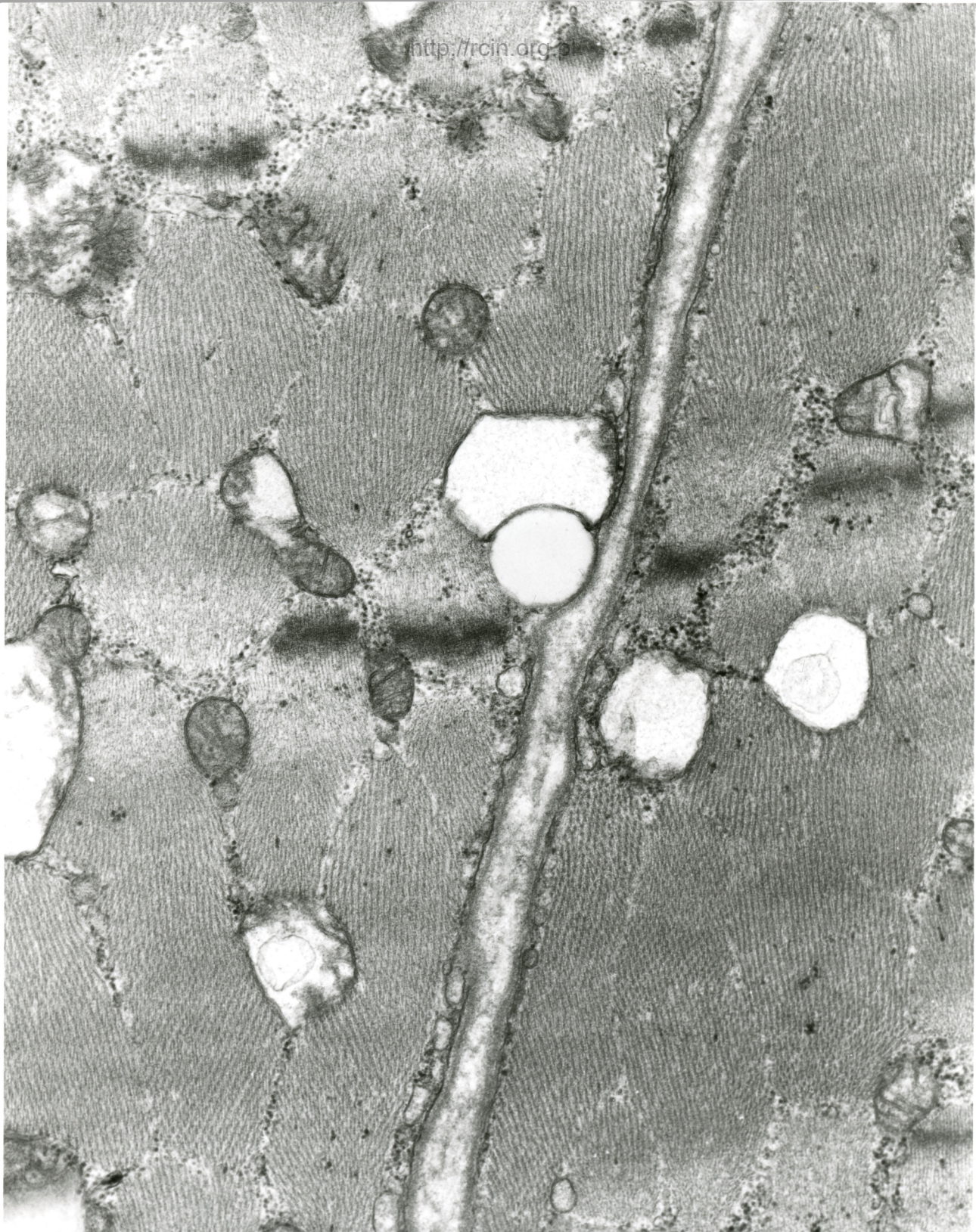


Fig. 3



AF 12/010/
100000 00.0KV X6000

Fig. 4



AF 12/010
11000 80 AKU X10K 500--

Fig. 5

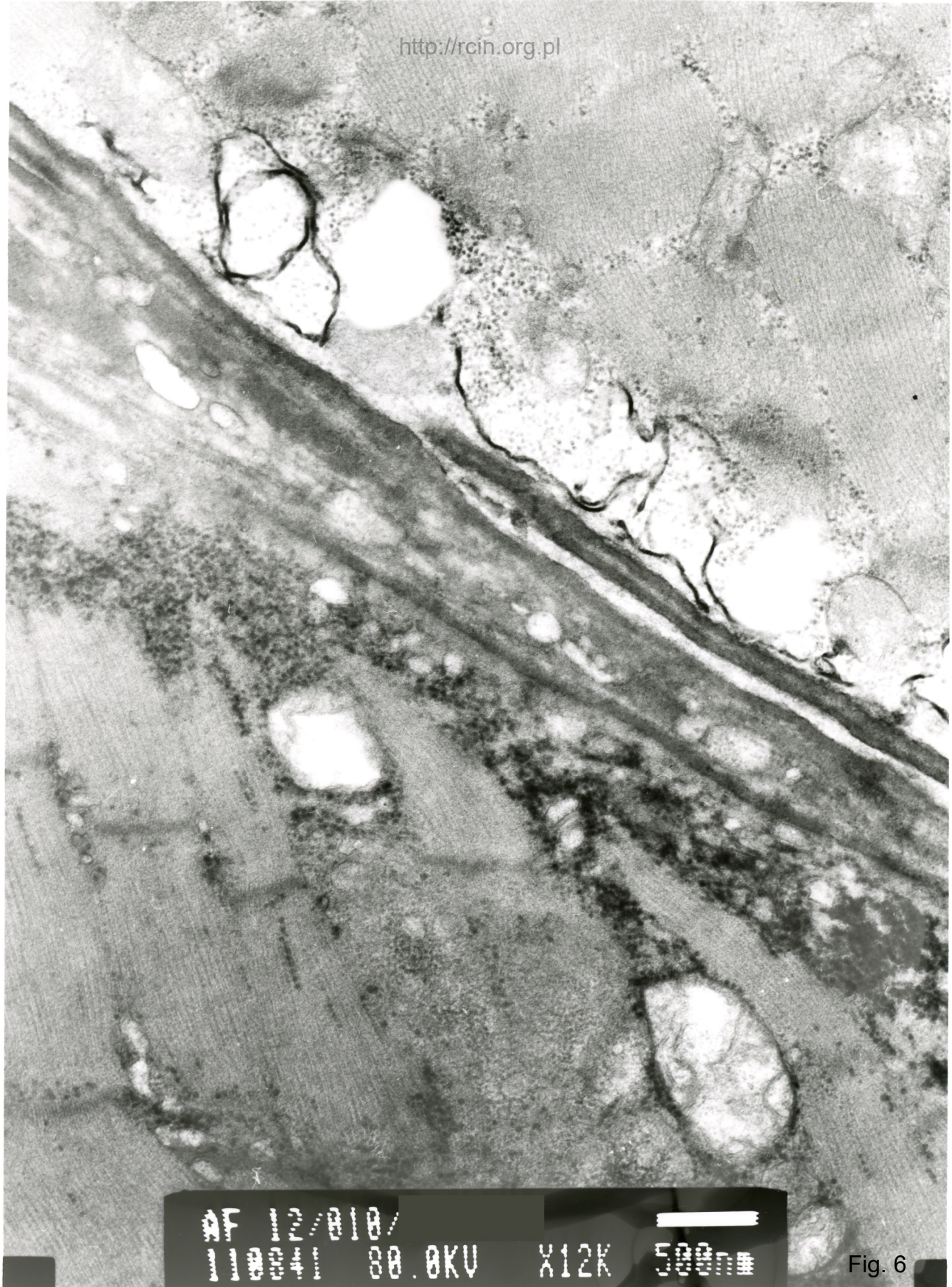


Fig. 6

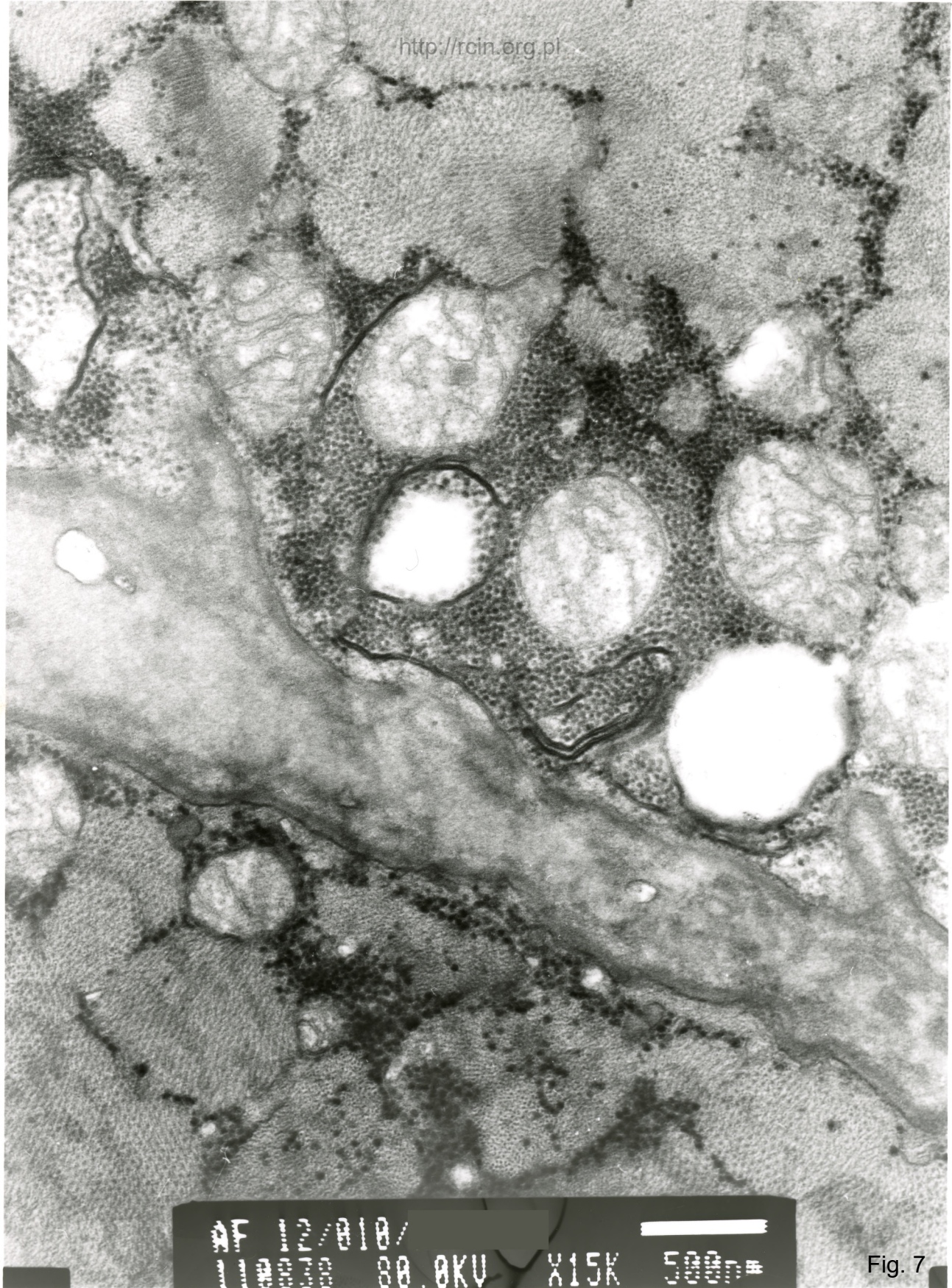
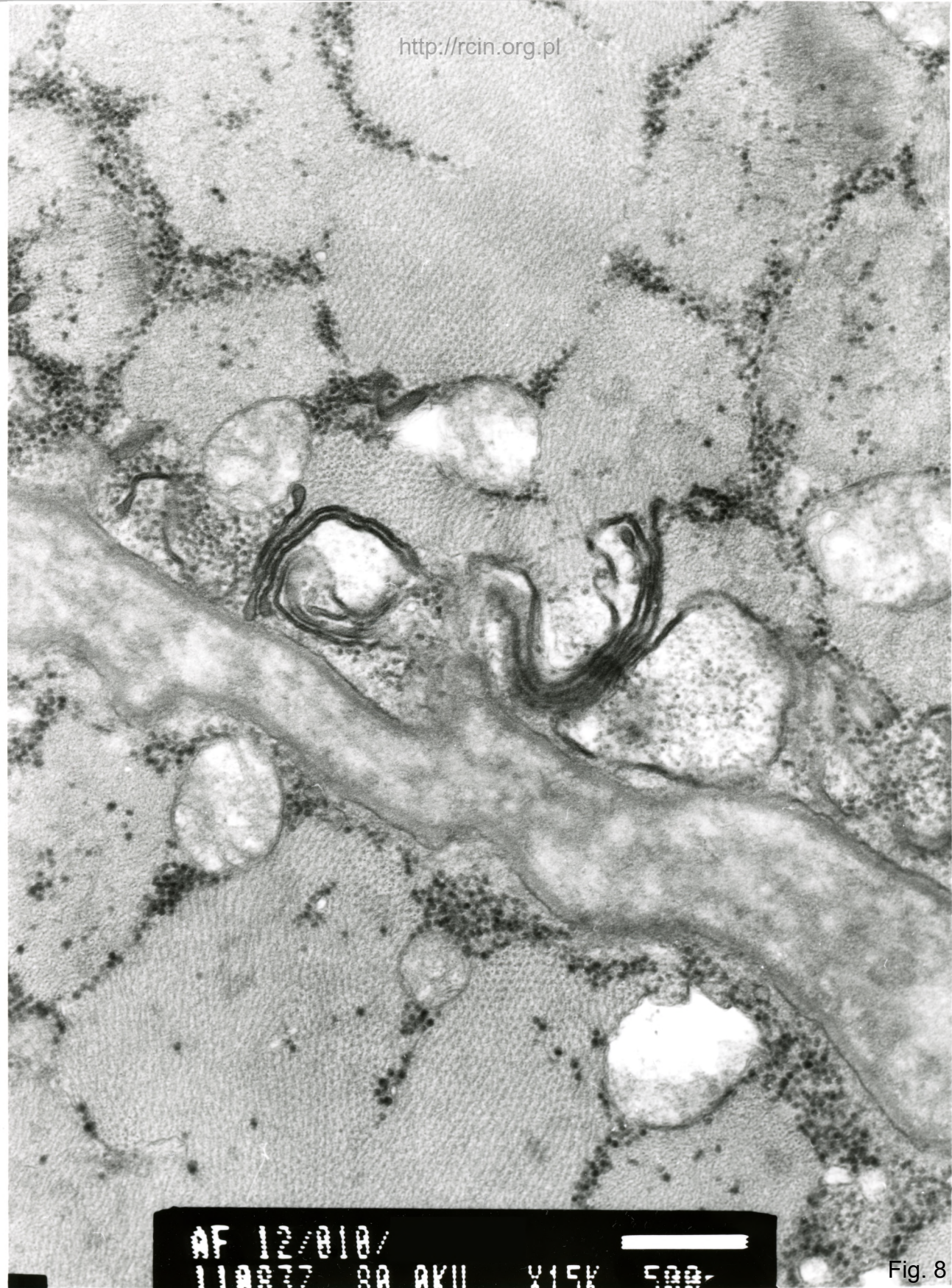
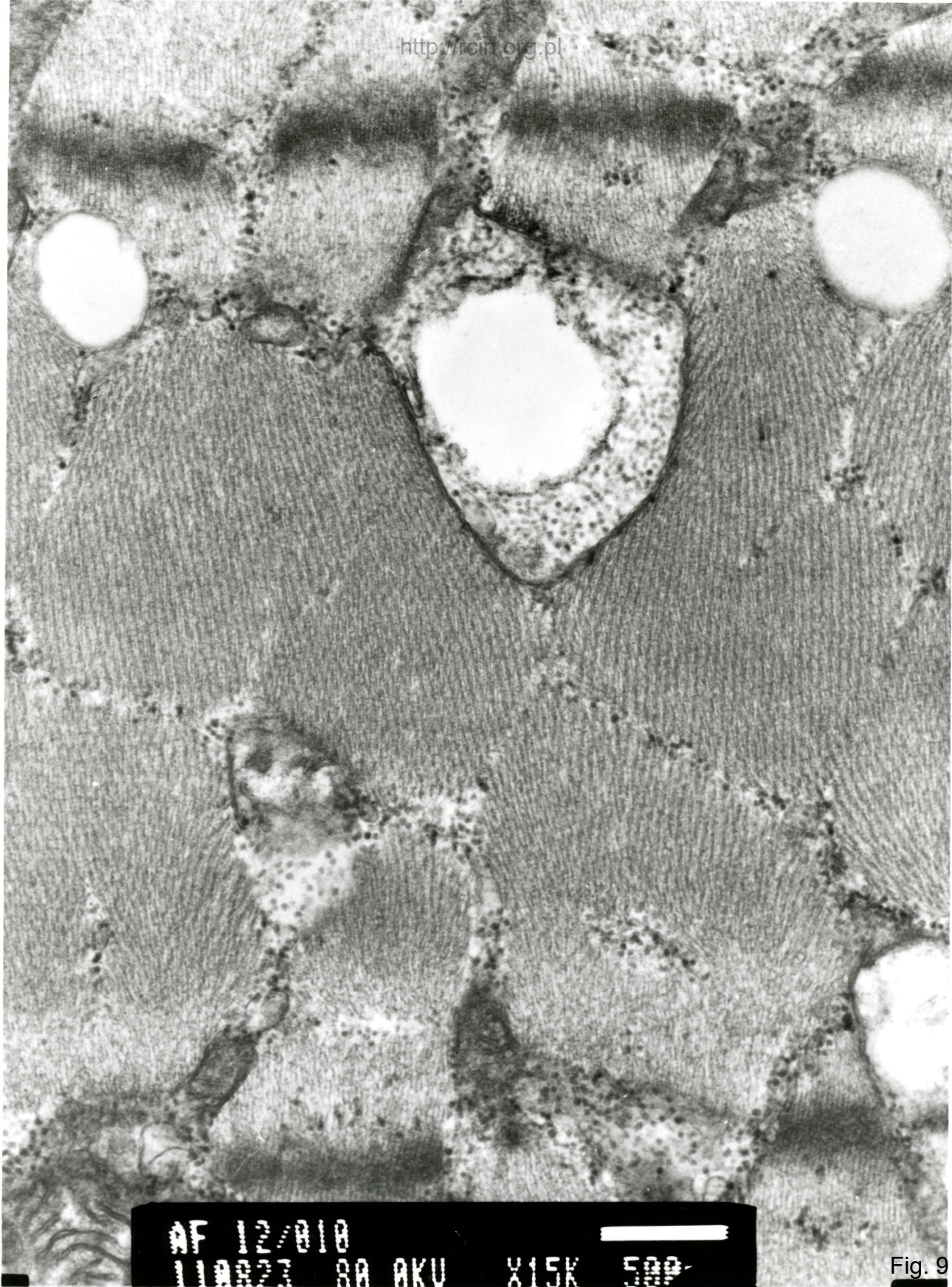


Fig. 7



AF 12/010/
11007 00 AKU X15K 500

Fig. 8



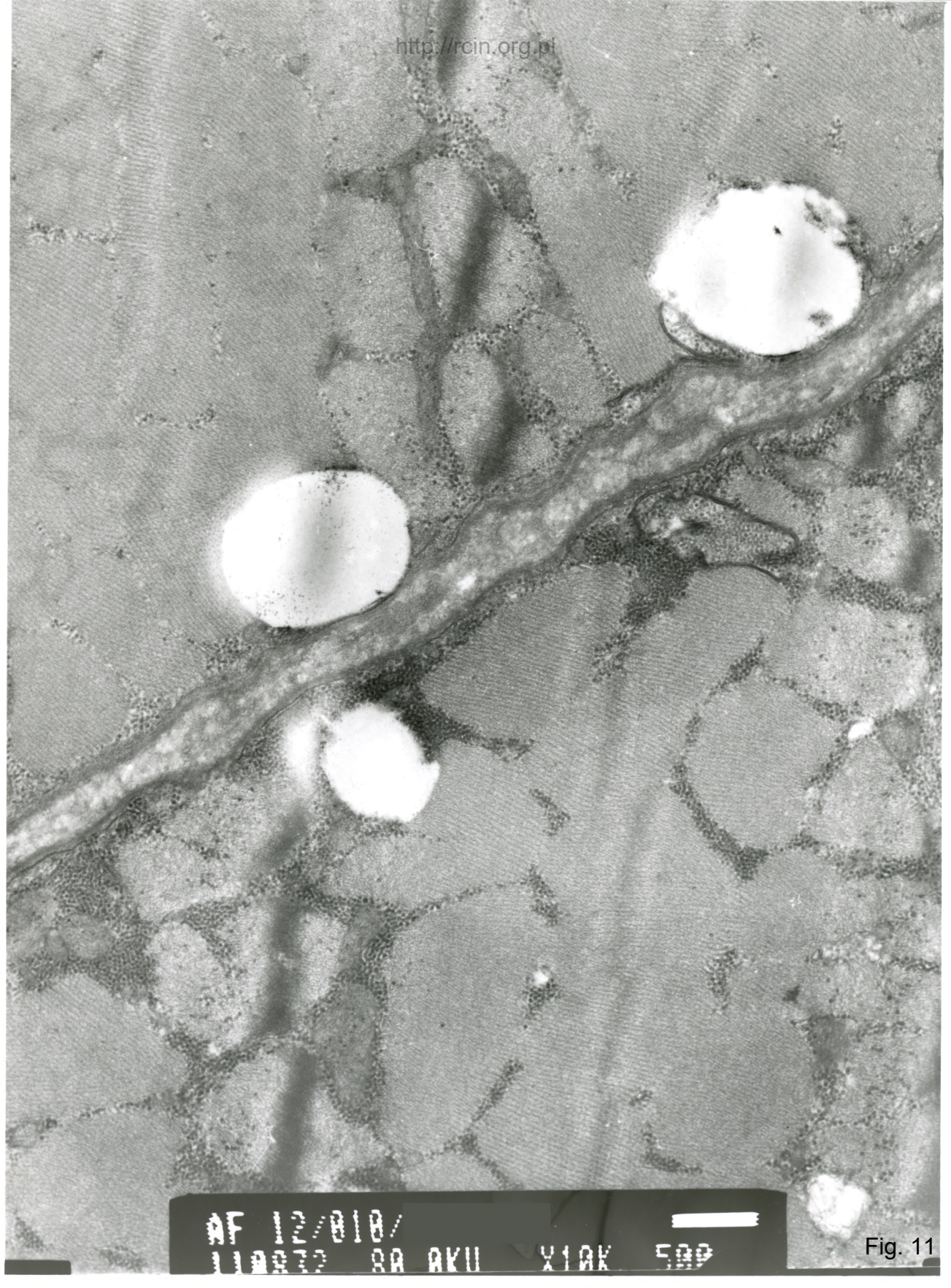
AF 12/010
110923 BA AKU X15K 500

Fig. 9



AF 12/010
110824 8A AKU X15K 500

Fig. 10



AF 12/010/
110030 8A AKU X10K 500

Fig. 11