

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:20/09

Imię i nazwisko :

Wiek: 4

Rozpoznanie: Miopatia wrodzona

Data pobrania wycinka: 11 V 09 r.

Mięsień: biceps sin.

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

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o różnej średnicy liczne bardzo małe układają się w pęczki oddzielone niewielką ilością tkanki łącznej. Pojedyncze małe włókna wykazują ośrodkowo ułożone jądra. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany z ogromną przewagą włókien typu 1. W pojedynczych włóknach typu 1, bardzo małych widoczne są bardzo drobne enzymatycznie aktywne skupiska.

Wnioski: obraz morfologiczny pobranego wycinka sugeruje cechy pierwotnego uszkodzenia Wymagającego dalszej oceny w mikroskopie elektronowym.

Badania ultrastrukturalne wykazały zwiększoną ilość kropli tłuszczu i obrzmiałe mitochondria. Dane te wymagają dalszej oceny w M-E.

Poziom karnityny w mięśniu prawidłowy 34,65 nM/mgB norma 17 – 48nM/mgB

Prof. dr hab. A. Fidziańska-Dolot

4714926

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

Przypadek 20/09 (28/09 ME)

Rozpoznanie: Miopatia wrodzona

Fig. 1,2,3,4,5. Włókna mięśniowe z uszkodzonymi, obrzmiałymi mitochondriami o jasnej macierzy i znacznym ubytku grzebieni mitochondrialnych. Jądra komórkowe w niektórych włóknach mięśniowych położone ośrodkowo.

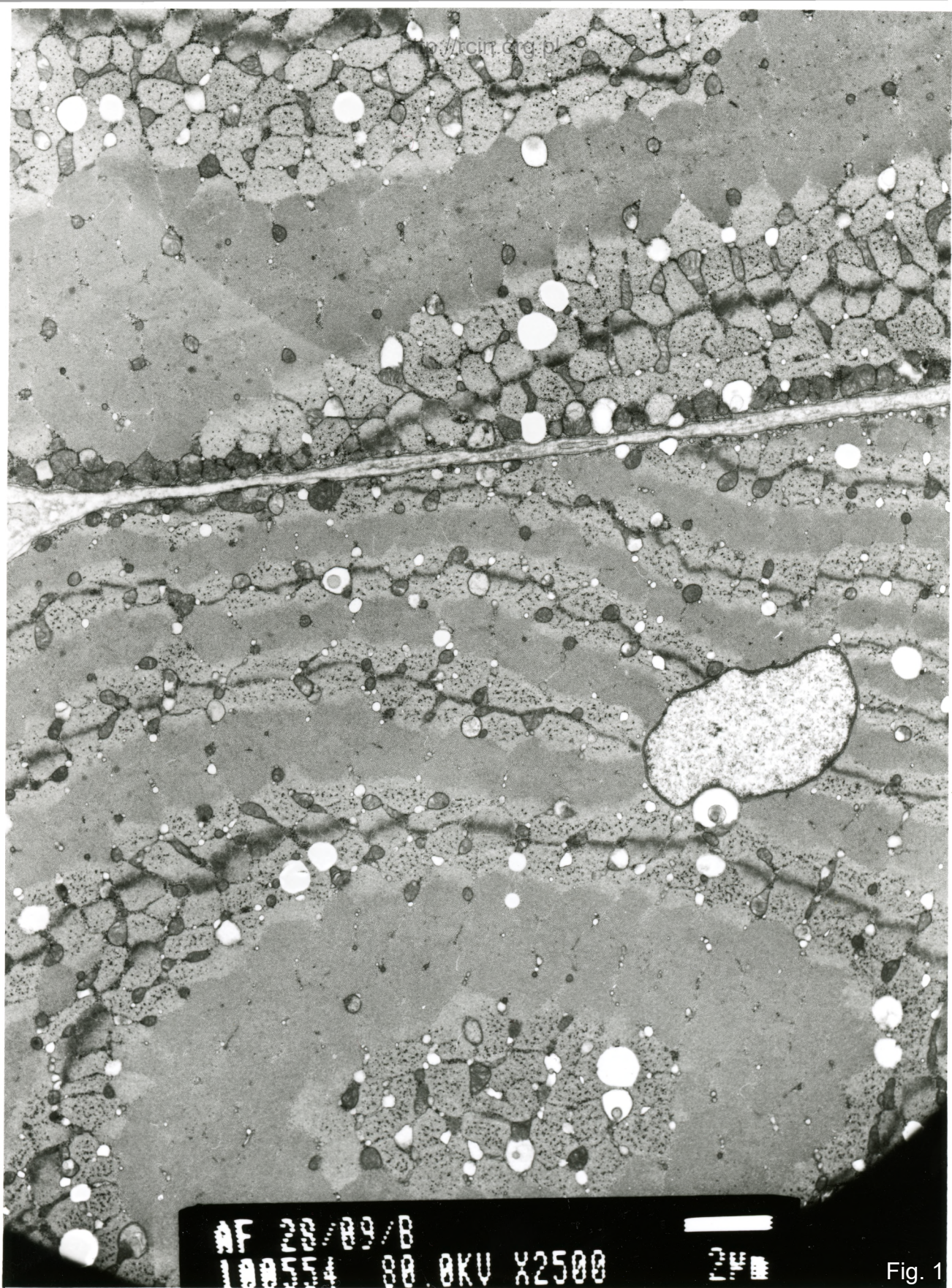
Fig. 6,7,8. Widoczne liczne krople tłuszczu.

Summary

A 4-year-old patient with congenital miopathy was examined. A biceps sinister biopsy was performed.

Electronmicroscopy analysis revealed damaged, swollen mitochondria characterized by light mitochondrial matrix and significant loss of mitochondrial cristae. Cell nuclei in some muscle fibers were located centrally (Fig. 1,2,3,4,5). Numerous fat droplets were visible (Fig. 6,7,8).

Carnitine level in the muscle tissue within the normal range (34,65 nM/mgB; norm 17-48nM/mgB)



AF 22/89/B
100554 80.0KV X2500

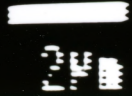


Fig. 1



AF 22/09/E
100557 80.0KV X7500

Fig. 2

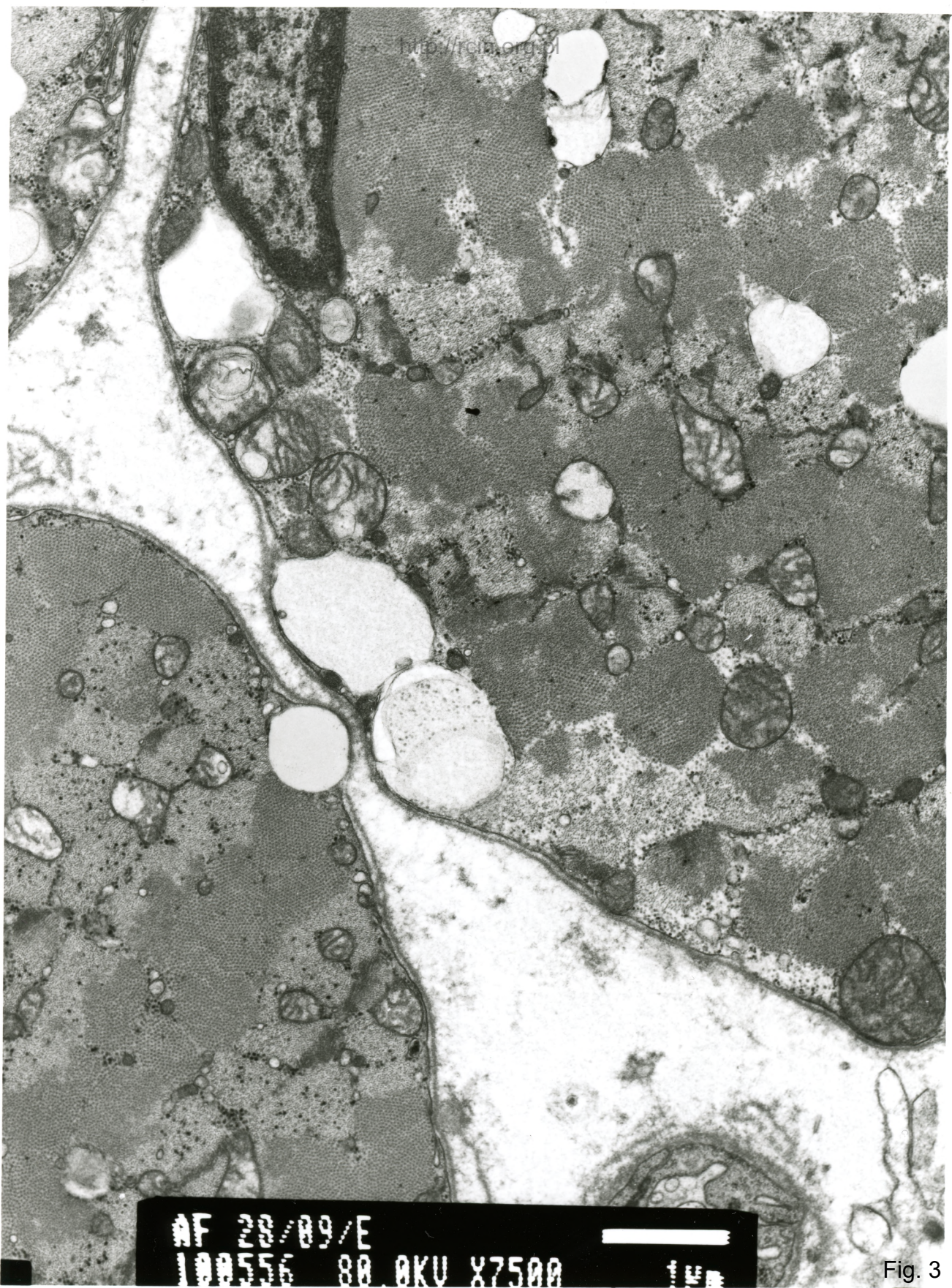
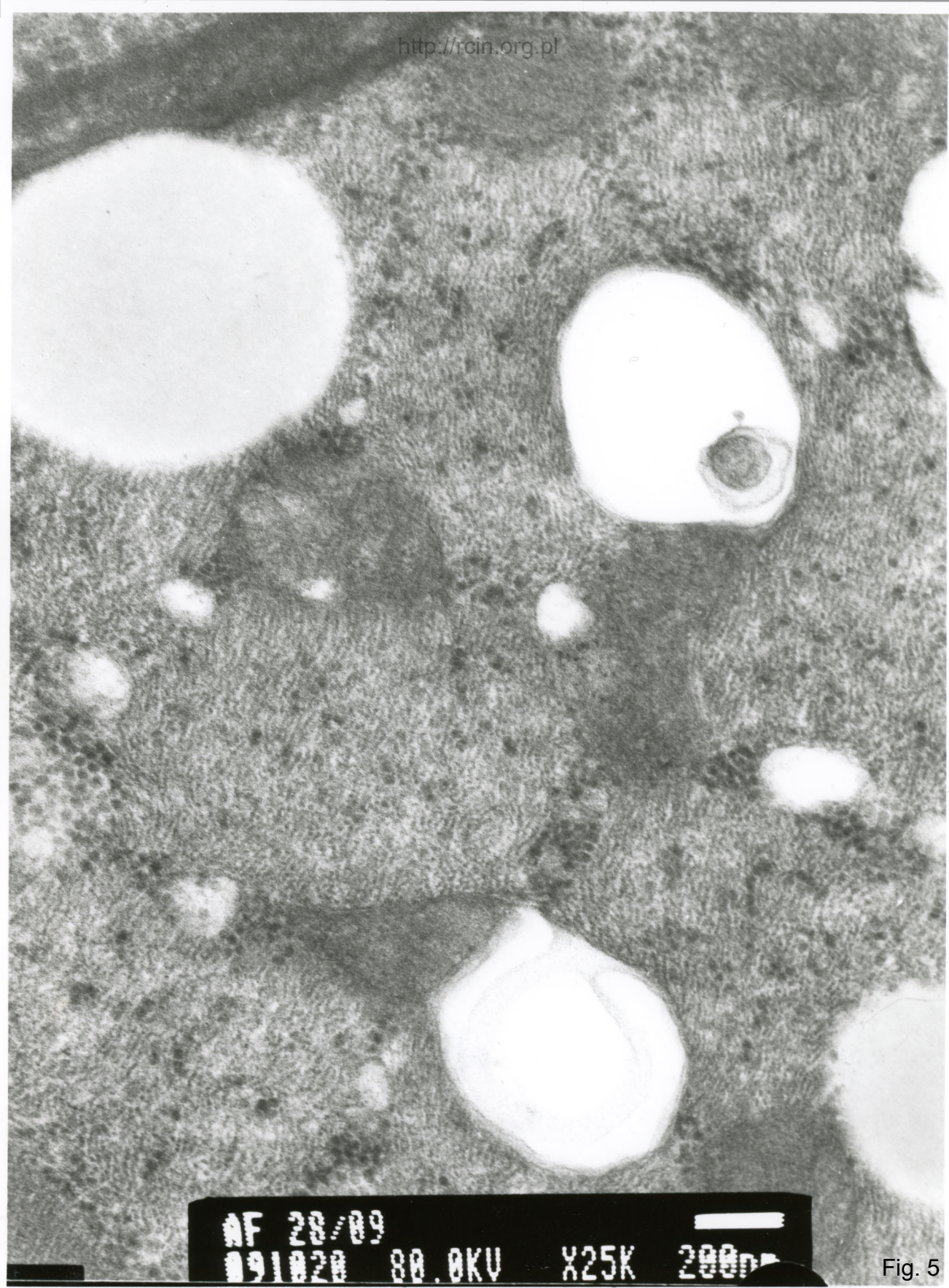


Fig. 3



AF 28/09/E
100550 80 AKU X15K 500nm

Fig. 4



AF 28/89
091020 80.0KV X25K 200nm

Fig. 5



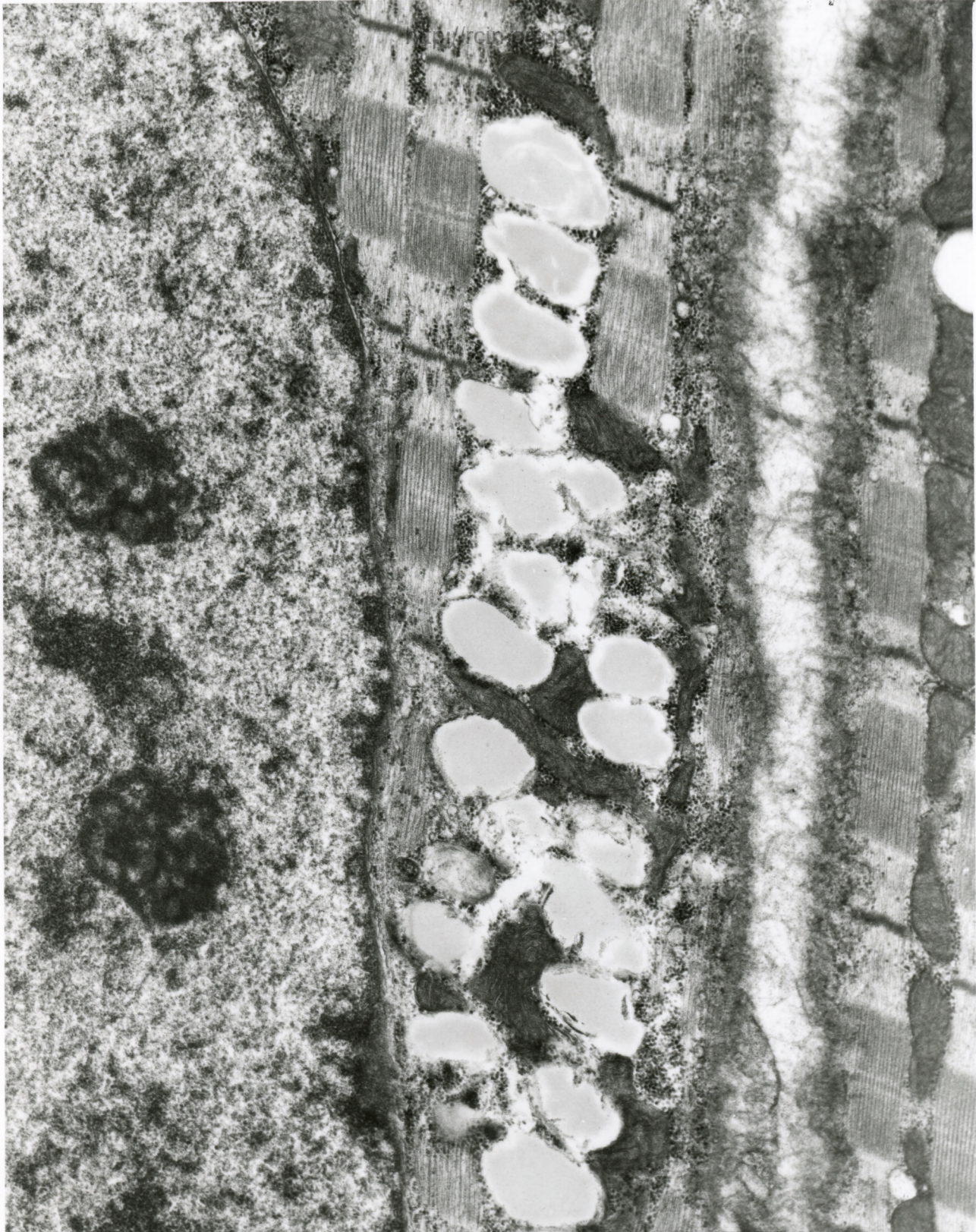
MF 28/09/
001375 QR AKII Y6000

Fig. 6



AF 20/09/E
100559 80 0KV X7500

Fig. 7



AF 28/89/
001377 QA QVII Y7500 1V

Fig. 8