

Zakład Badawczo Lecznicy 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: 17/13

Imię i nazwisko :

Wiek:51

Rozpoznanie:Miopatia z objawami miotonicznymi

Data pobrania wycinka: 8 IV 2013r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o różnej średnicy przerosłe, prawidłowe i wyraźnie mniejsze tworzą pęczki oddzielone dużą ilością tkanki łącznej i tłuszczowej. Pojedyncze włókna ulegają rozszczepieniu, widoczne są także pojedyncze włókna zanikłe cechujące się gromadzeniem jąder w obrębie jednego włókna. Słabo zaznaczony podział włókien na typy metaboliczne w dehydrogenazach i ATP-azach.

Wnioski: całość obrazu morfologicznego sugeruje defekt pierwotnie mięśniowy z elementem neurogenności /obecność włókien znikłych/

Analiza ultrastrukturalna ujawniła szeroką dewastację struktury mitochondrialnej z rozpadem mitochondriów zarówno we włóknach o prawidłowym diametrze jak i z mniejszą średnicą być może regenerujących.

Prof.dr hab. A. Fidziańska - Dolot

4714
Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista patolog
02-106 Warszawa
ul. Naczelna 41

Przypadek 17/13 (20/13 ME)

Rozpoznanie: Miopatia z objawami miotonicznymi

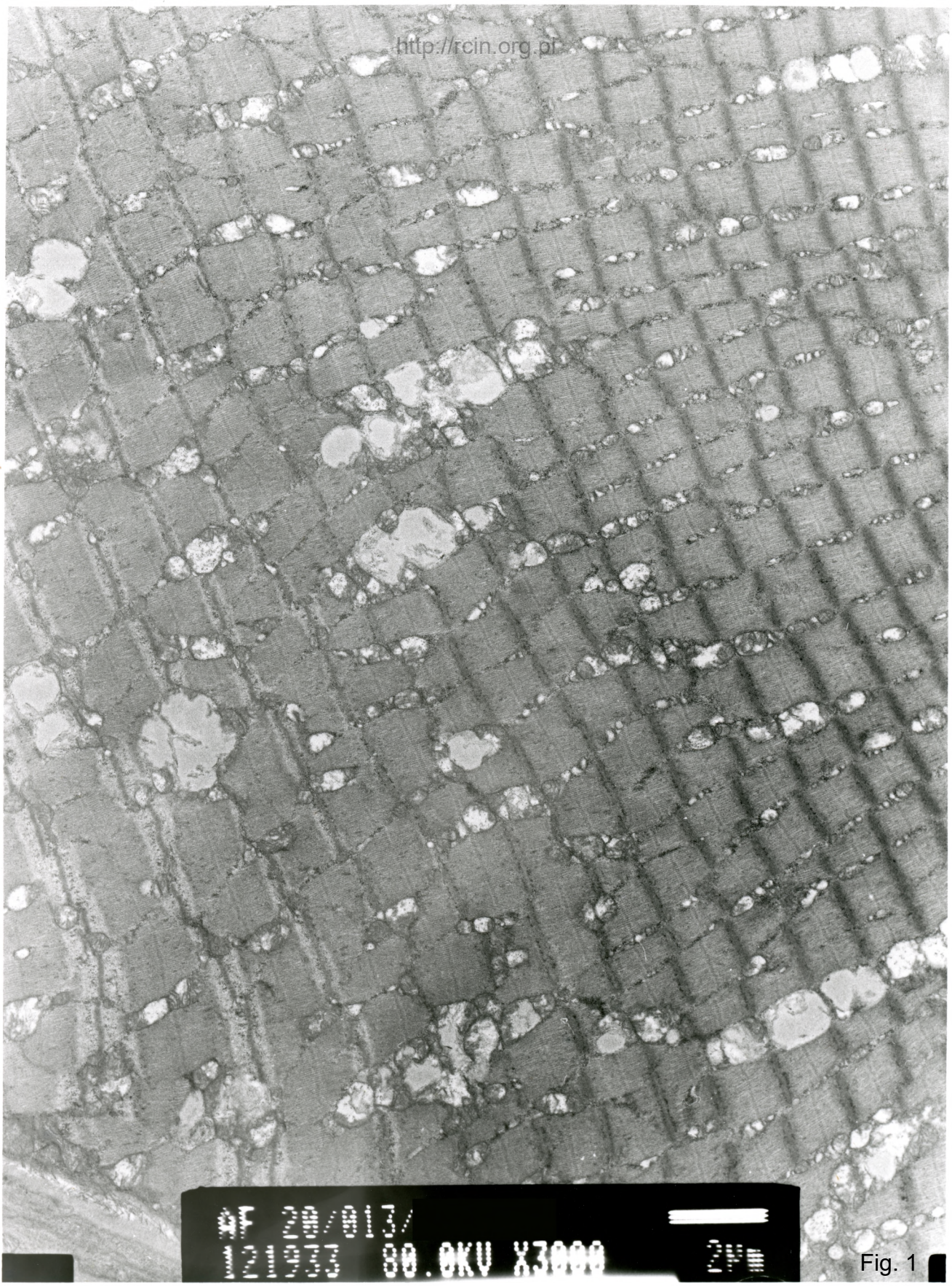
Fig. 1,2,3,4. Włókna mięśniowe o dość dobrze zachowanej strukturze, widoczne jednak duże uszkodzenia w obrębie mitochondriów – brak grzebieni oraz jasna macierz mitochondrialna.

Fig. 5. W niektórych włóknach obserwuje się rozpad aparatu kurczliwego oraz liczne krople tłuszczu

Summary

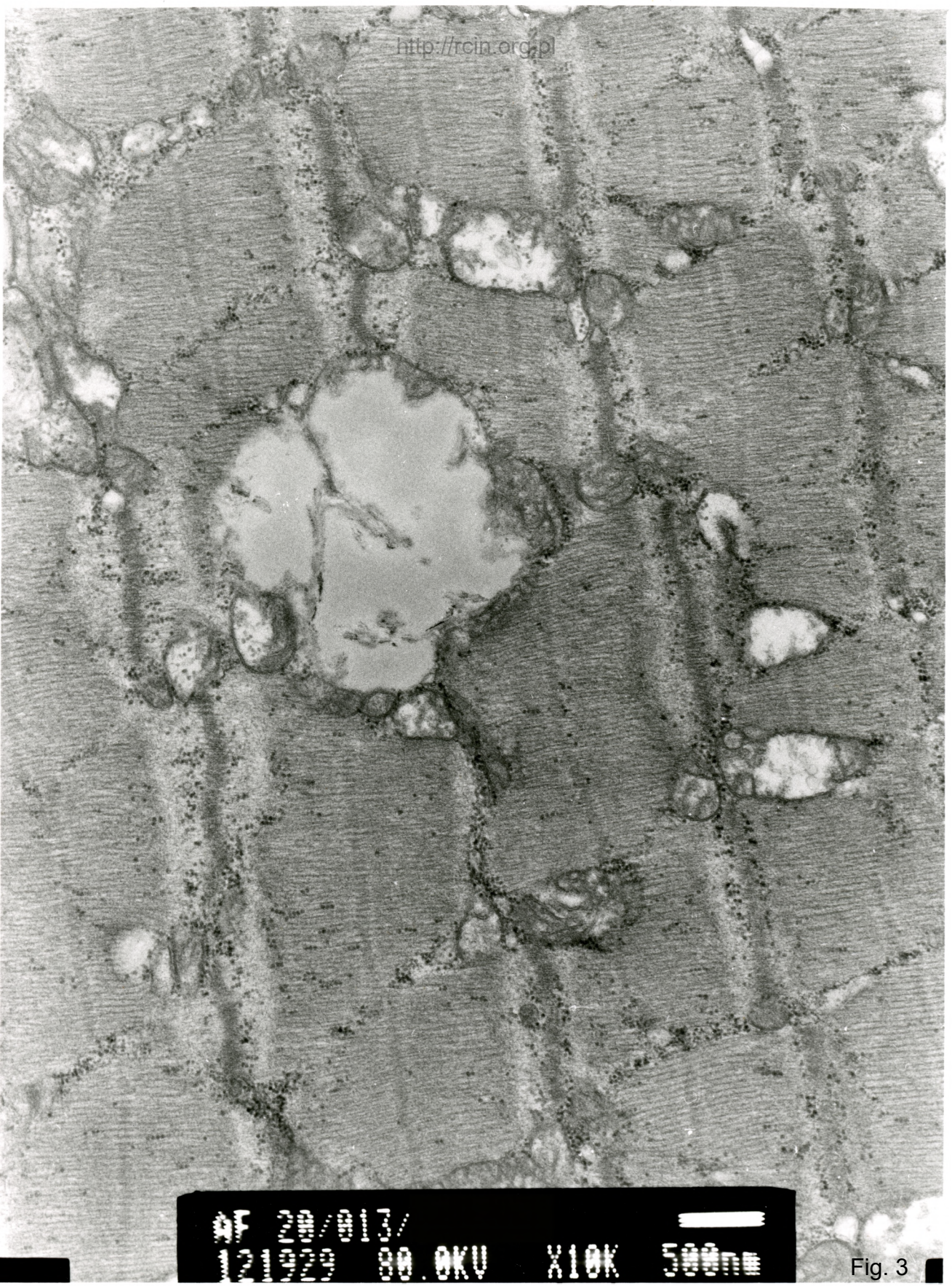
A 51-year-old patient with suspected metabolic myopathy was examined. A biopsy of *quadriceps sinister* was performed.

Muscle fibers with fairly well preserved morphology, however, serious damage within the mitochondria was observed. They were characterized by partial or total lack of mitochondrial cristae and a light mitochondrial matrix. (Fig.1,2,3,4). In some fibers rupture of contractile apparatus and numerous fat droplets were seen (Fig. 5).



2017/09/08 13:00:00 80.0KV X3000 2µm

Fig. 1



#F 200/017
2000 00.0KV X10K 500nm

Fig. 3

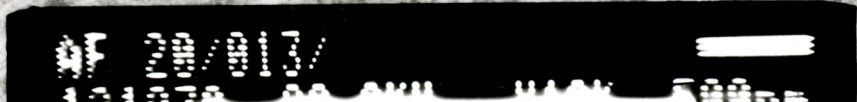
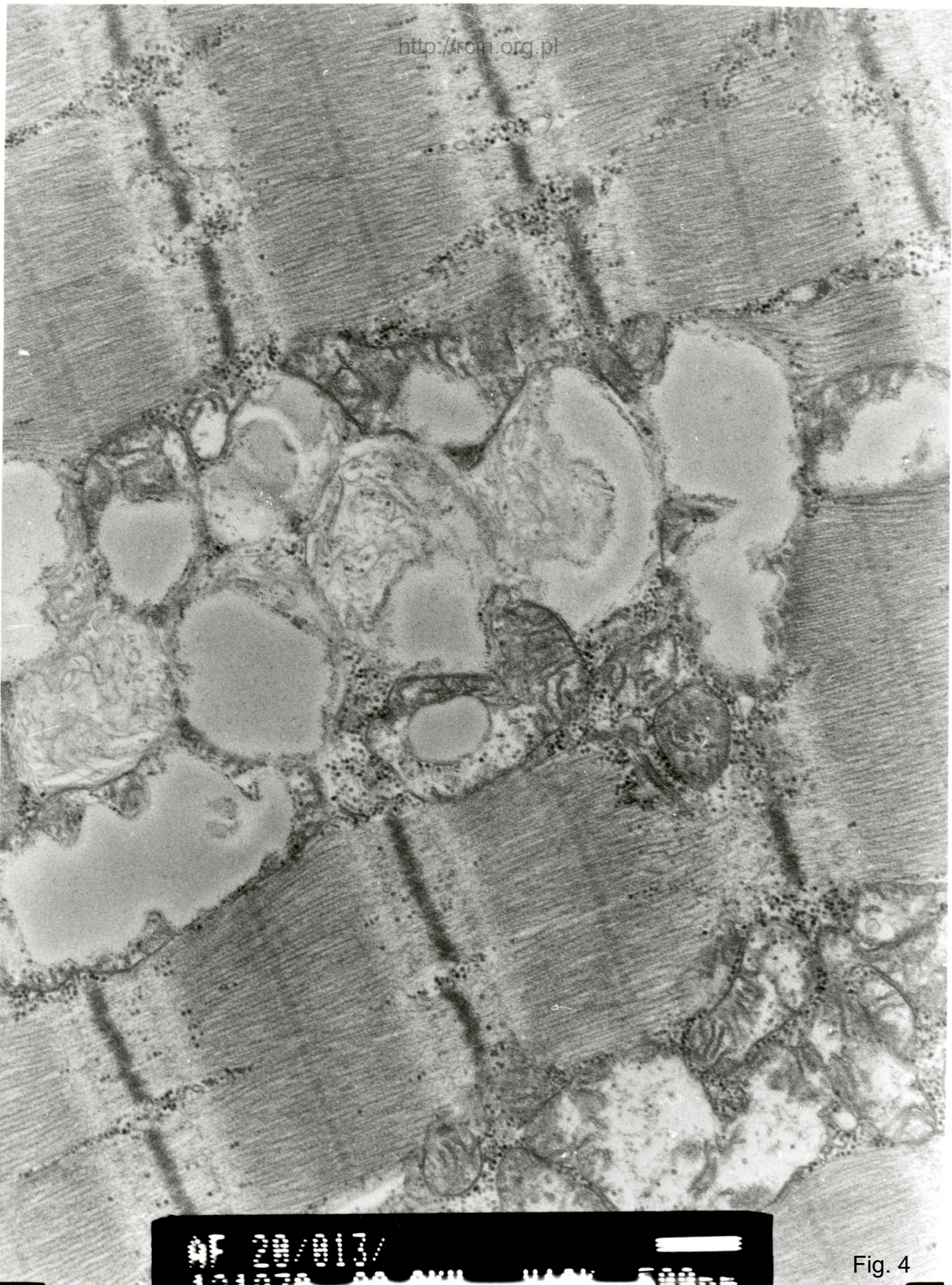
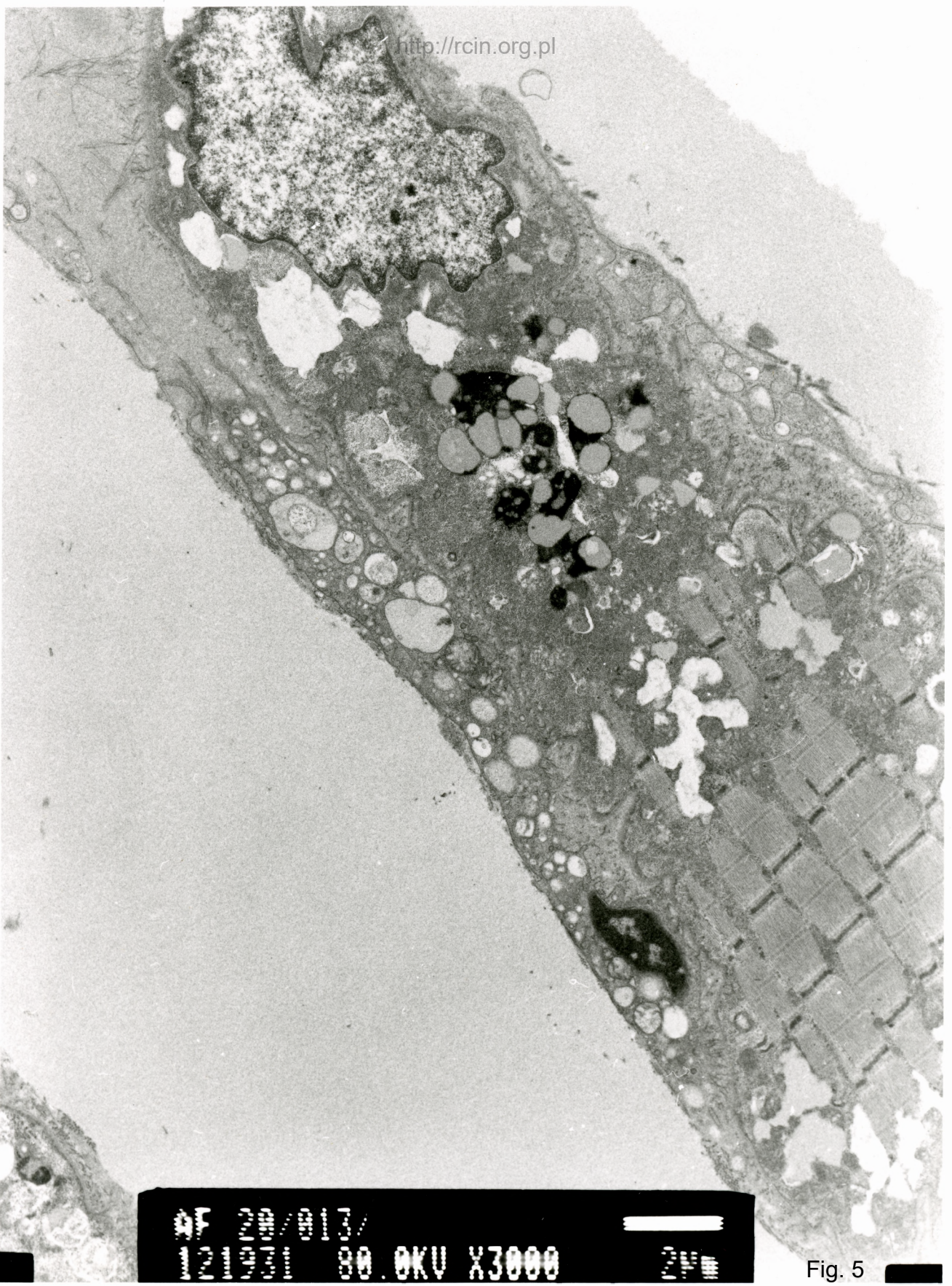


Fig. 4



04 000001/000001
00.0KV X3000 2µm

Fig. 5