

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: 1/13

M-E 2/13

Imię i nazwisko :

Wiek: 65

Rozpoznanie: Miopatia

Data pobrania wycinka: 8 I 2013r.

Mięsień: biceps

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

W pobranym wycinku dominuje znaczny rozrost tkanki łącznej i tłuszczowej wśród której widoczne są włókna mięśniowe różnej średnicy tworzące dwa pęczki. Obok włókien o prawidłowej średnicy widoczne włókna przerosłe, włókna o znacznie zredukowanej średnicy. W licznych włóknach widoczne drobniutkie wakuolki na uwagę zasługują nacieki zapalne zlokalizowane wokół naczyń. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany z ogniskowym gromadzeniem w niektórych włóknach substancji dehydrogenazo-aktywnych.

Wnioski: obserwowane zmiany sugerują znaczne zmiany pierwotnie mięśniowe wymagające głębszej oceny struktury włókien mięśniowych.

Analiza ultrastrukturalna pobranego skrawka stwarza ogromne trudności w ocenie zmian. Widoczne są dwa typy włókien mięśniowych. Typ 1 reprezentują włókna o prawie prawidłowej średnicy, dość dobrze zachowanej architekturze miofibrilli z licznymi drobnymi wakuolami wywodzącymi się prawdopodobnie z siatki sarkoplazmatycznej. Drugi typ włókien mięśniowych o diametrze 5 – 6 μ wykazuje ogromną aktywność struktur autofagalnych i tłuszczowych wypełniających niektóre wąskie włókna na całej ich przestrzeni. Włókna wąskie z mniejszym gromadzeniem autofagalnych struktur wykazują nieprawidłowe miofibryle pozbawione linii A. Masywna akumulacja autofagalnych i lipidowych struktur w jednym typie włókien może sugerować deficyt ATGL – powodujący neutral lipid storage disease.

Prof. dr hab. A. Fidzińska-Dolot

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

Przypadek 1-2/13 (2/13 ME)

Rozpoznanie: Miopatia

Fig. 1,2,3,4,5. Włókna mięśniowe o średnicy zbliżonej do normy, zachowanej architekturze miofibrili, charakteryzujące się obecnością licznych drobnych wakuoli, prawdopodobnie wywodzących się z siatki sarkoplazmatycznej.

Fig. 6,7,8,9,10,11. Włókna charakteryzujące się gromadzeniem ogromnej ilości struktur autofagalnych i tłuszczowych. W niektórych włóknach wypełniają całą przestrzeń mięśnia, tam gdzie obserwuje się ich mniejszą akumulację widać nieprawidłowe miofibrille pozbawione linii A.

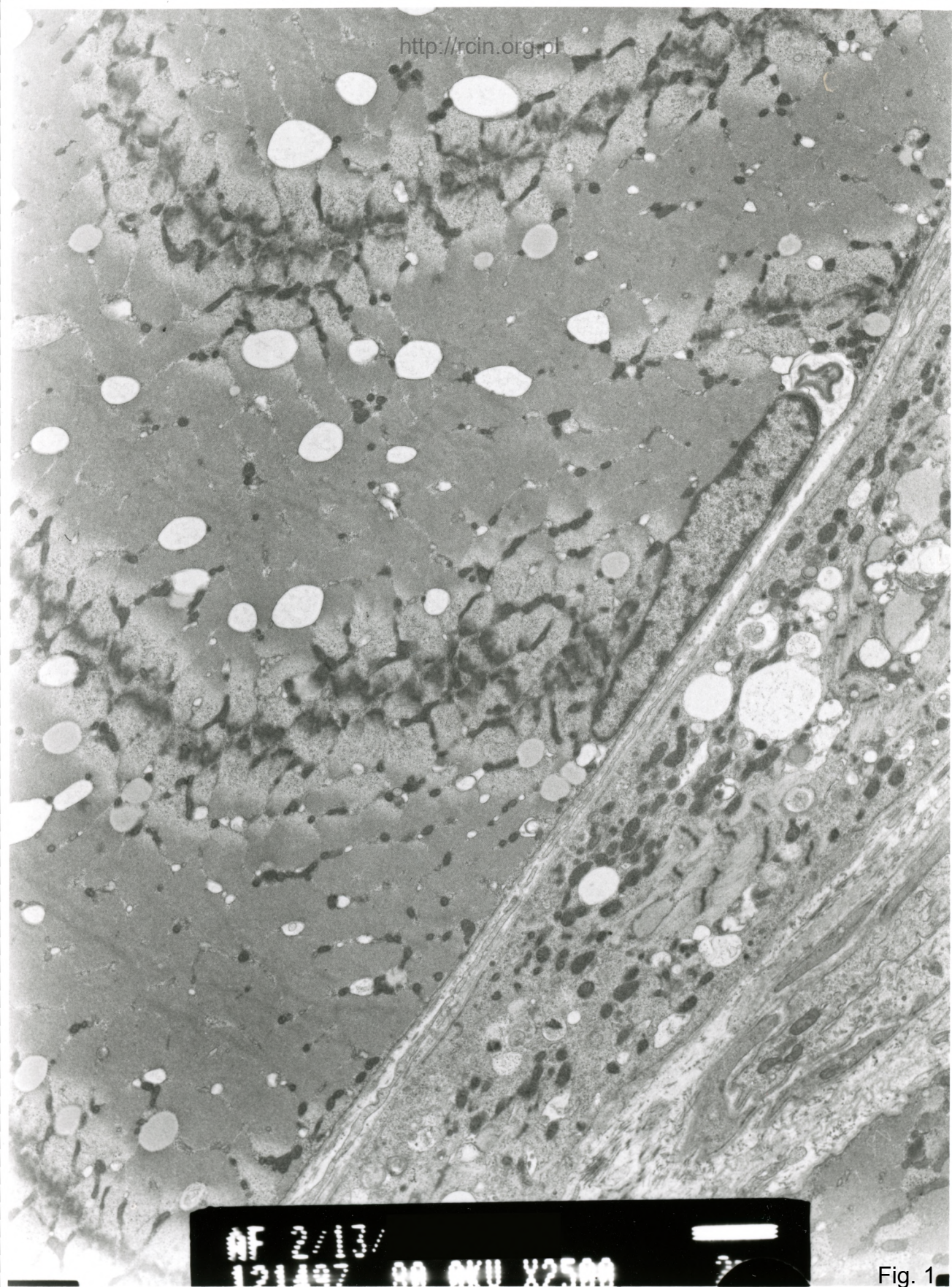
Summary

A 65-year-old patient with suspected myopathy was examined. A biceps biopsy was performed.

Muscle fibers of a diameter within a normal range, with preserved myofibril architecture, characterized by the presence of numerous small vacuoles, probably derived from the sarcoplasmic reticulum were seen (Fig. 1,2,3,4,5).

Fibers characterized by the accumulation of a huge amount of autophagal structures and fat droplets were observed. In some of these fibres, abnormal myofibrils lacking the A line was seen, in some the entire muscle fiber was filled by autophagal and fat structures (Fig. 6,7,8,9,10,11).

Microscopic image of the biopsy may suggest adipose triglyceride lipase (ATGL) deficiency leading to neutral lipid storage disease.



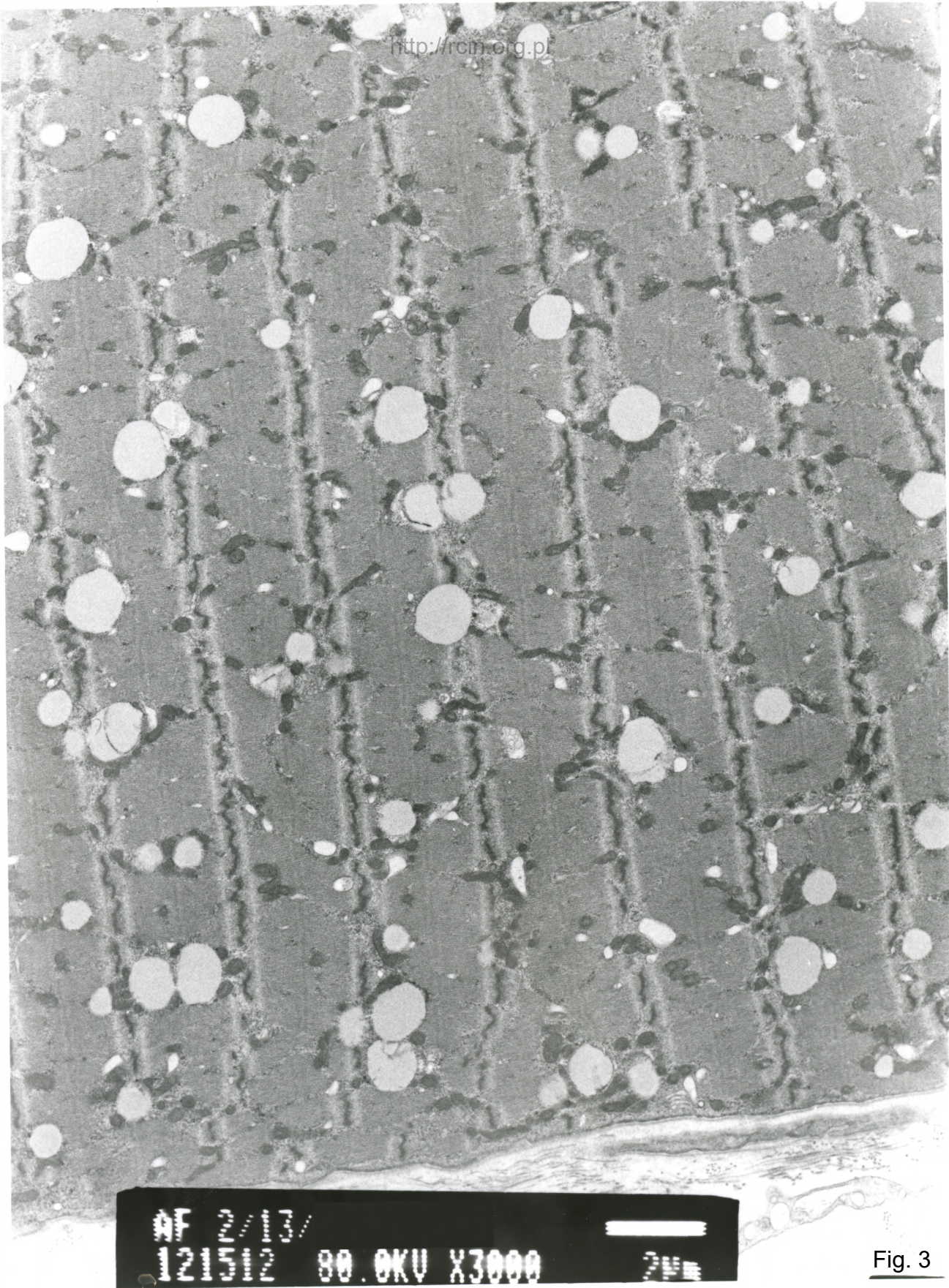
AF 2/13/
121497 00 OKU X2500

Fig. 1



AF 2/13/
121495 00 0VH Y2500

Fig. 2



97
12 11 2007
80.0KV X3000 2µm

Fig. 3

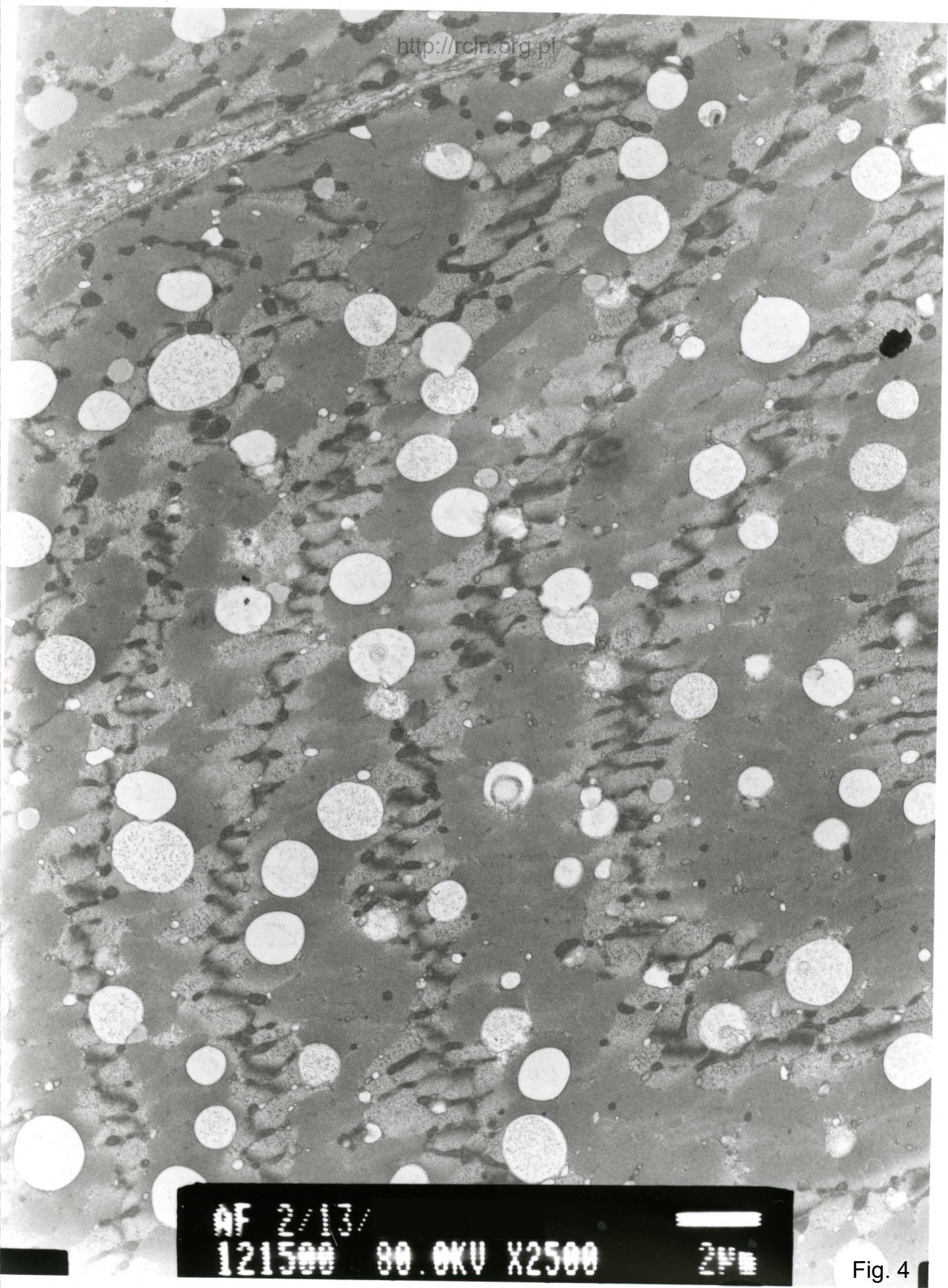
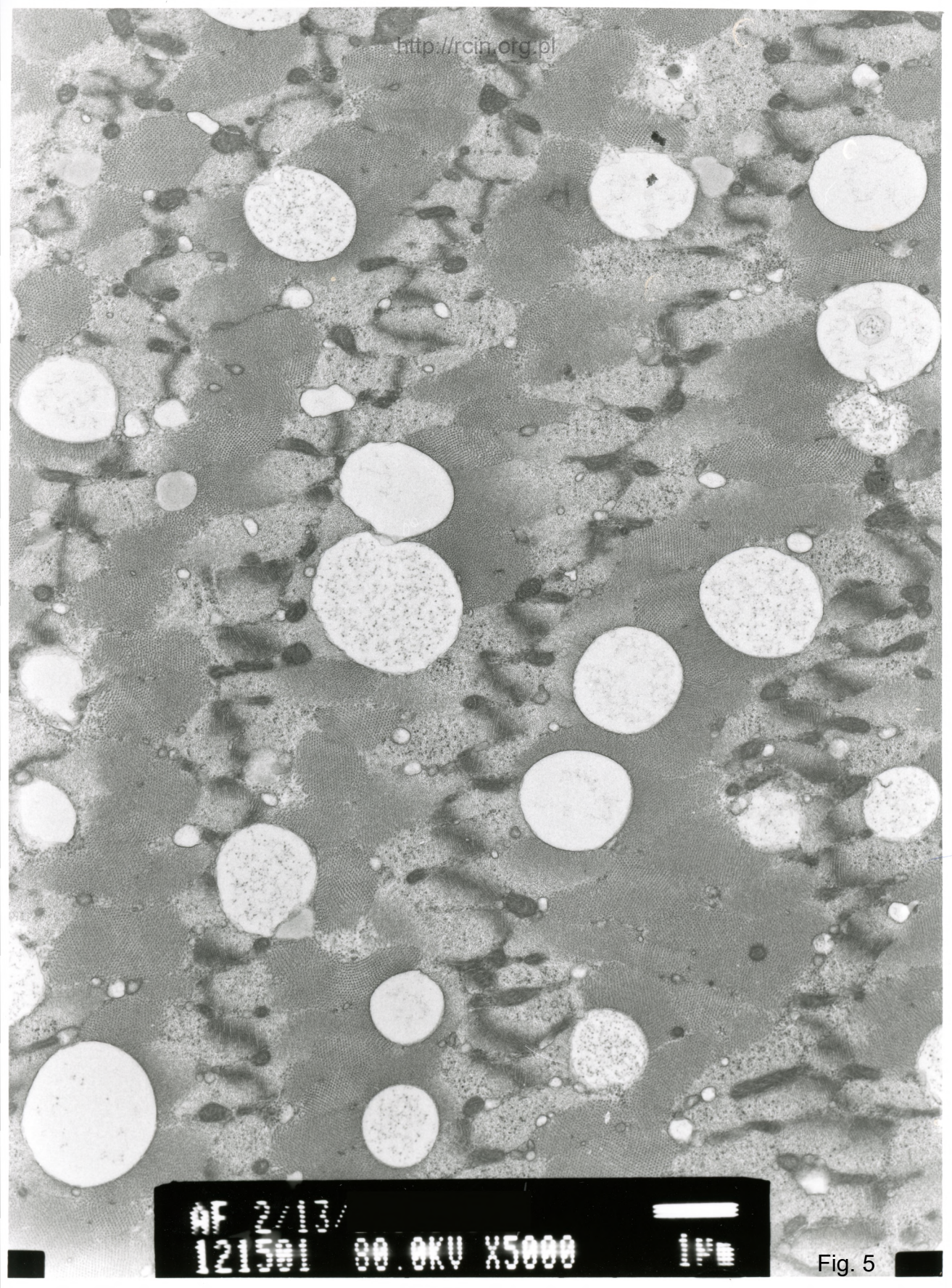
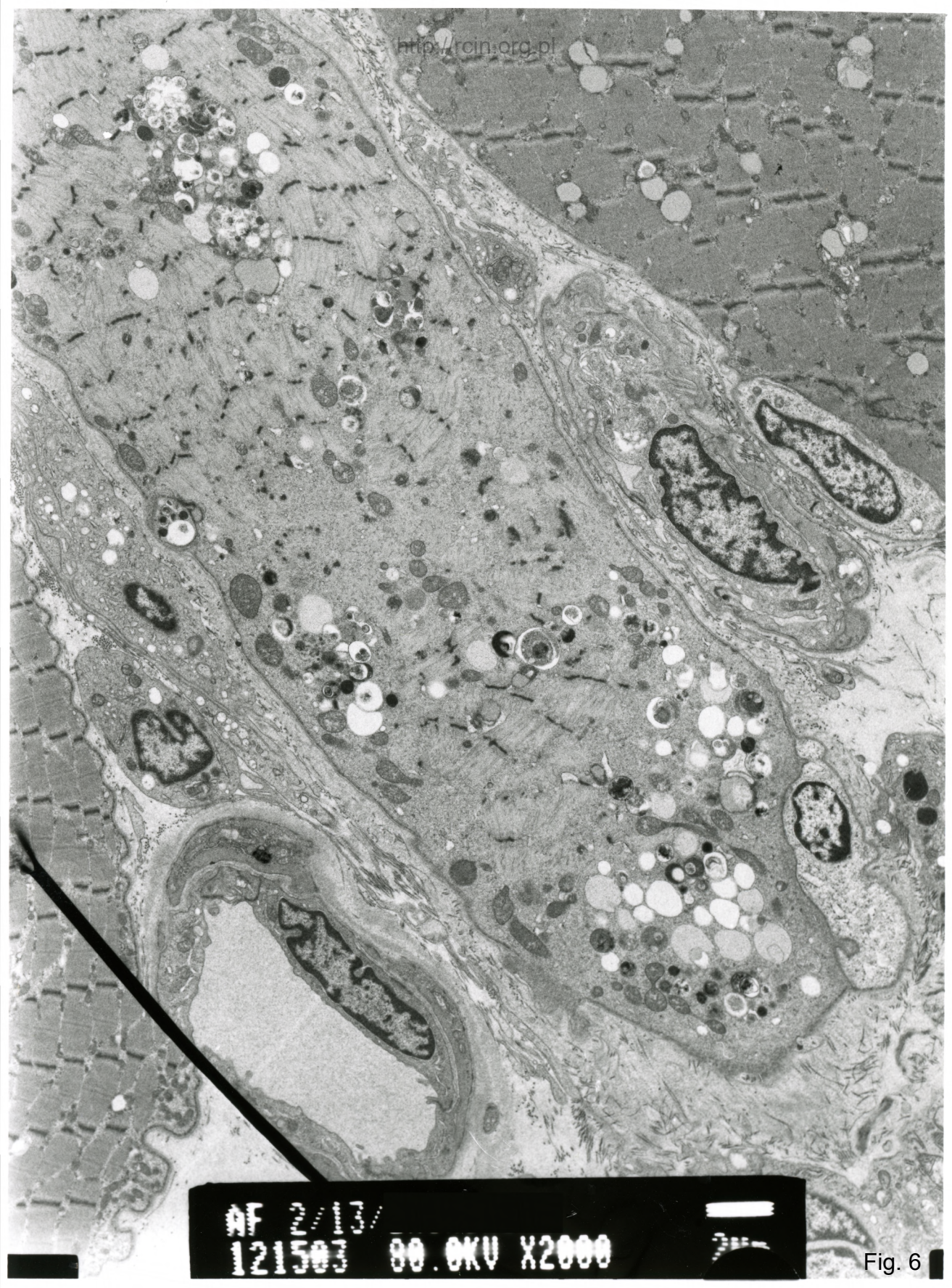


Fig. 4



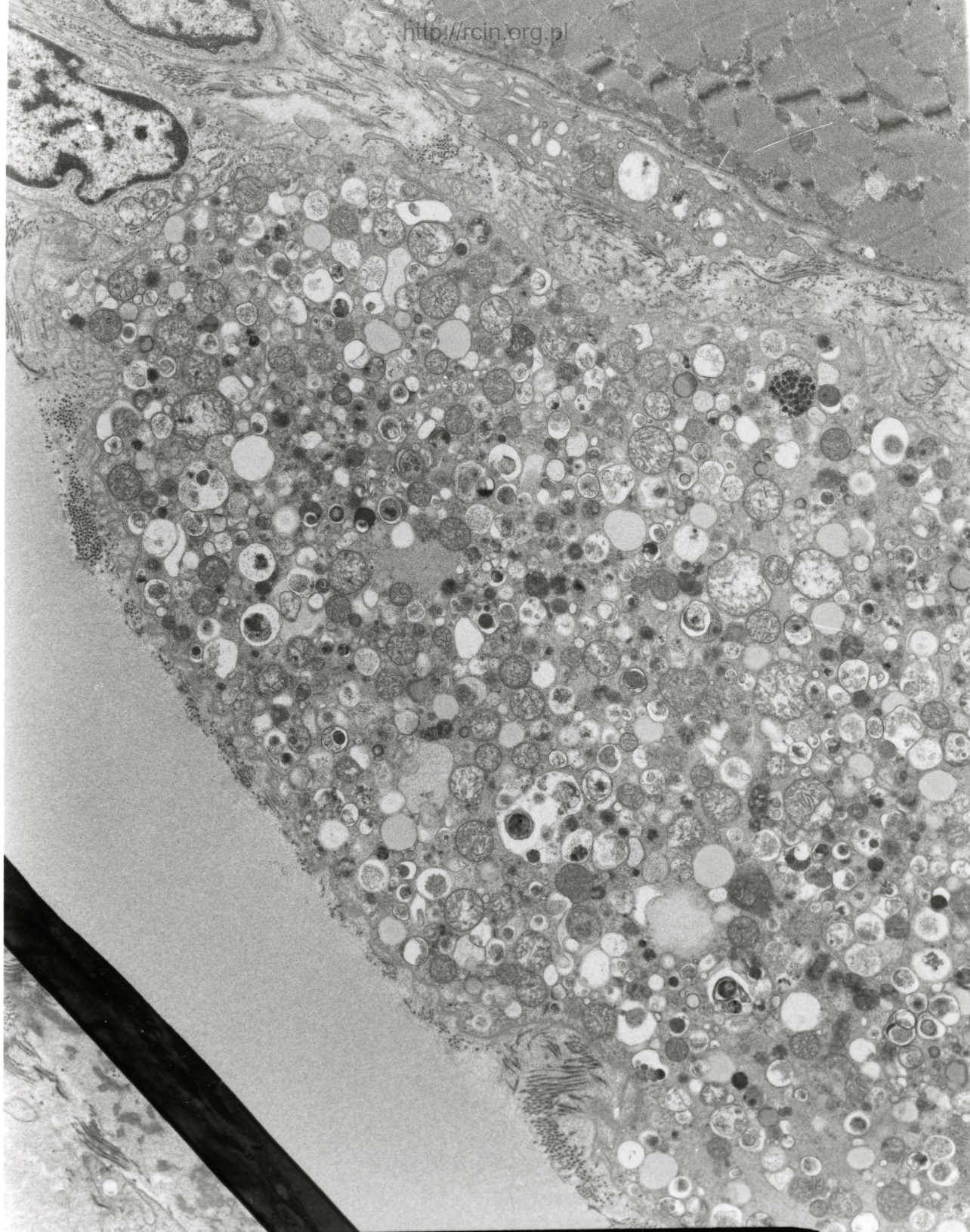
AF 121501 80.0KV X5000

Fig. 5



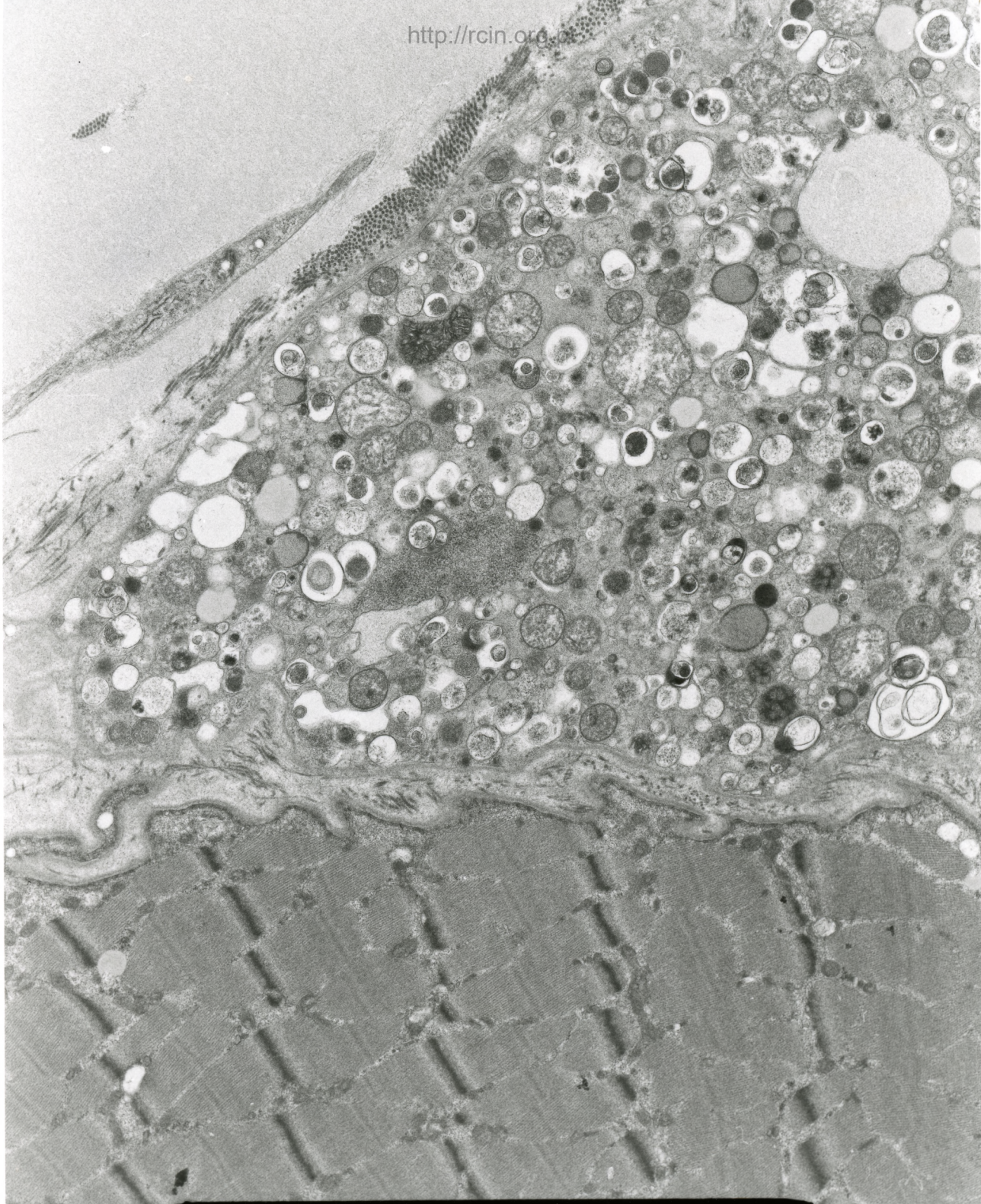
AF 2/13/
121503 80.0KV X2000

Fig. 6



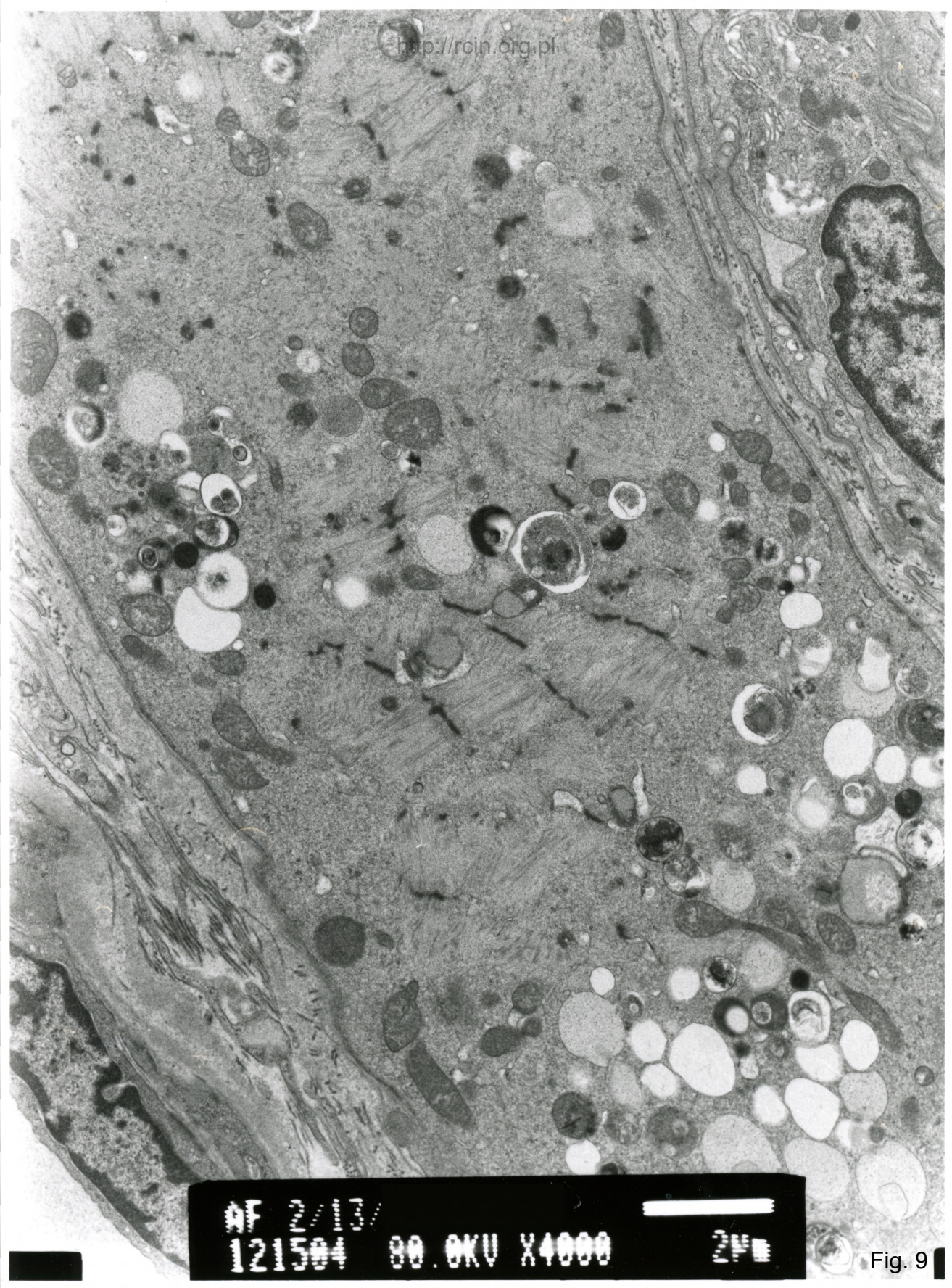
AF 2/13
121507 00 OKU X3000

Fig. 7



AF 2/13
121513 80.0KV X4000 2µm

Fig. 8



AF 2/13

121504

80.0KV

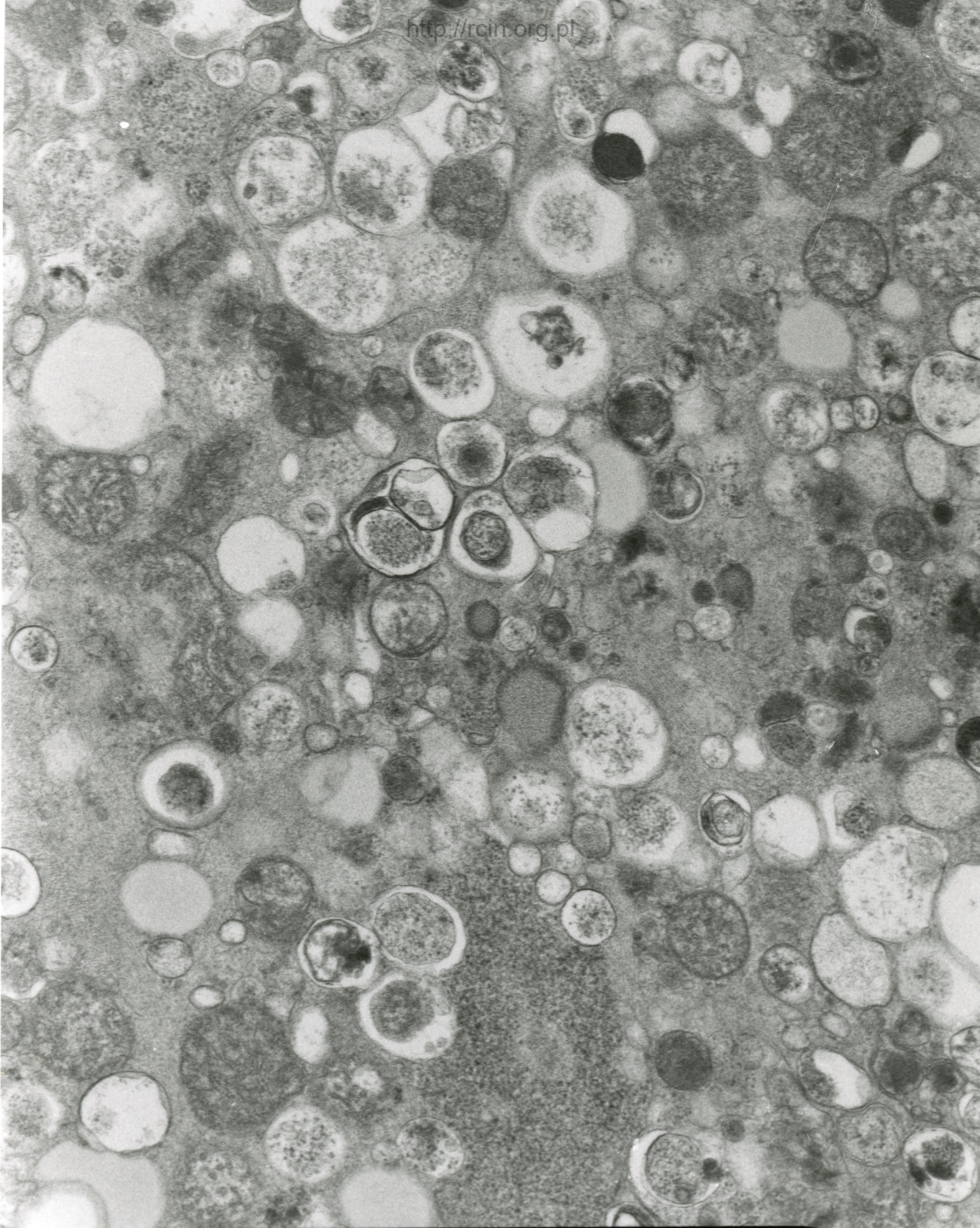
X4000

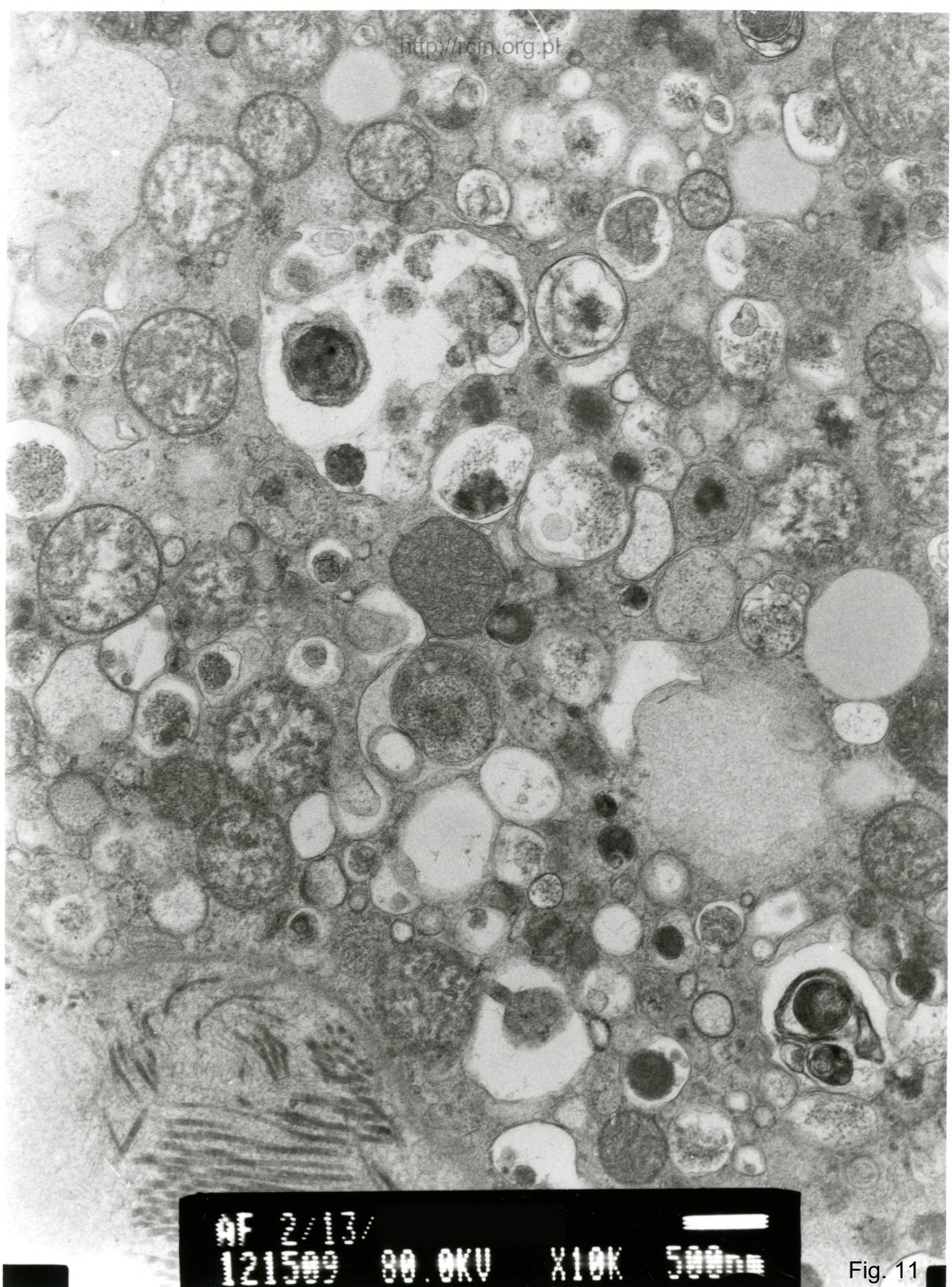
2µm

Fig. 9

AF 2/3
121500 80.0KV X10K 500nm

Fig. 10





AF 2/13/
121500 80.0KV X10K 500nm

Fig. 11