

Zakład Badawczo Leczniczy 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: 37/12

Imię i nazwisko :

Wiek:43

Rozpoznanie:LGMD

Data pobrania wycinka:2 VII 2012r.

Mięsień: biceps sin.

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

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o różnej średnicy,przerosłe,włókna wyraźnie mniejsze przemieszane nieregularnie tworzą pęczki oddzielone zwiększoną ilością tkanki łącznej i tłuszczowej.Pojedyncze włókna wykazują cechy homogenizacji niektóre ulegają rozszczepieniu.Podział enzymatyczny włókien na typy zachowany.Zwraca uwagę zjawisko rozszczepienia włókien typu 1.

Wnioski:cechy uszkodzenia pierwotnie mięśniowego.

Wnikliwa analiza ultrastrukturalna pobranego wycinka wykazała w pojedynczych włóknach mięśniowych obecność mitochondriów z krystalicznymi strukturami.Struktury te od 2 do 6 o różnym układzie wypełniają cały interior mitochondriów upośledzając ich funkcje ich obecność może sugerować pierwotny defekt mitochondrialny.


Prof.dr hab. A. Fidyńska - Dolot

4714926 | Prof. dr hab. med.
Anna Fidyńska-Dolot
specjalista neurolog
02-756 Warszawa
ul. Neseberska 3 m. 41

Przypadek 37/12 (44/12 ME)

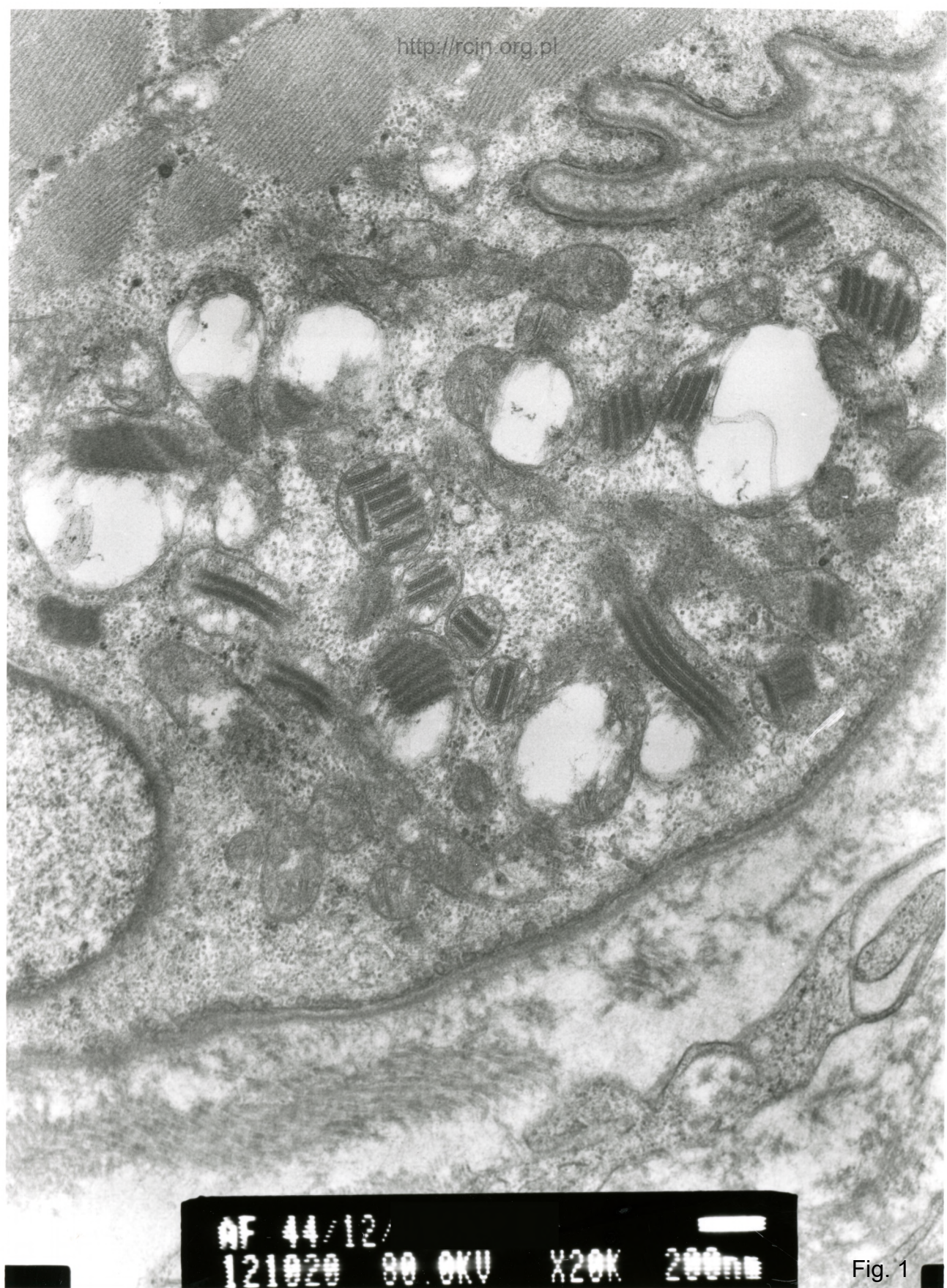
Rozpoznanie: Dystrofia mięśniowa kończynowo-obręczowa

Fig. 1,2,3,4. Analiza ultrastrukturalna wykazała w niektórych włóknach mięśniowych obecność nieprawidłowych mitochondriów z charakterystycznymi wtrętami krystalicznymi, zwykle w liczbie 3-6, wypełniającymi całe wnętrze mitochondriów.

Summary

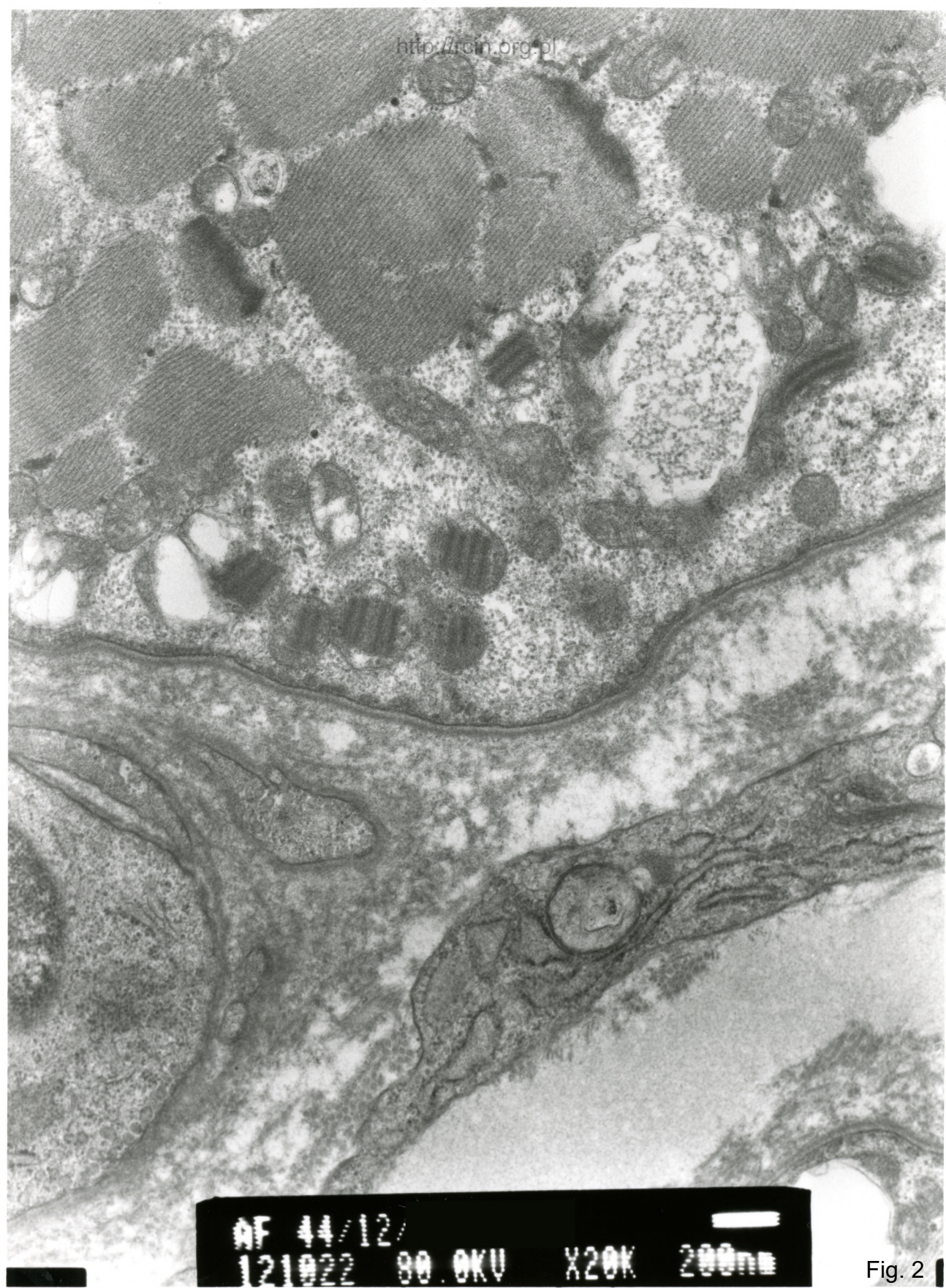
A 43-year-old patient with suspected limb-girdle muscular dystrophy was examined. A biopsy of biceps sinister was performed.

Electronmicroscopy analysis revealed significant changes within mitochondria in some myofibers. Crystalline inclusions (usually in number 3-6) filling mitochondrial interior were observed (Fig. 1-4).



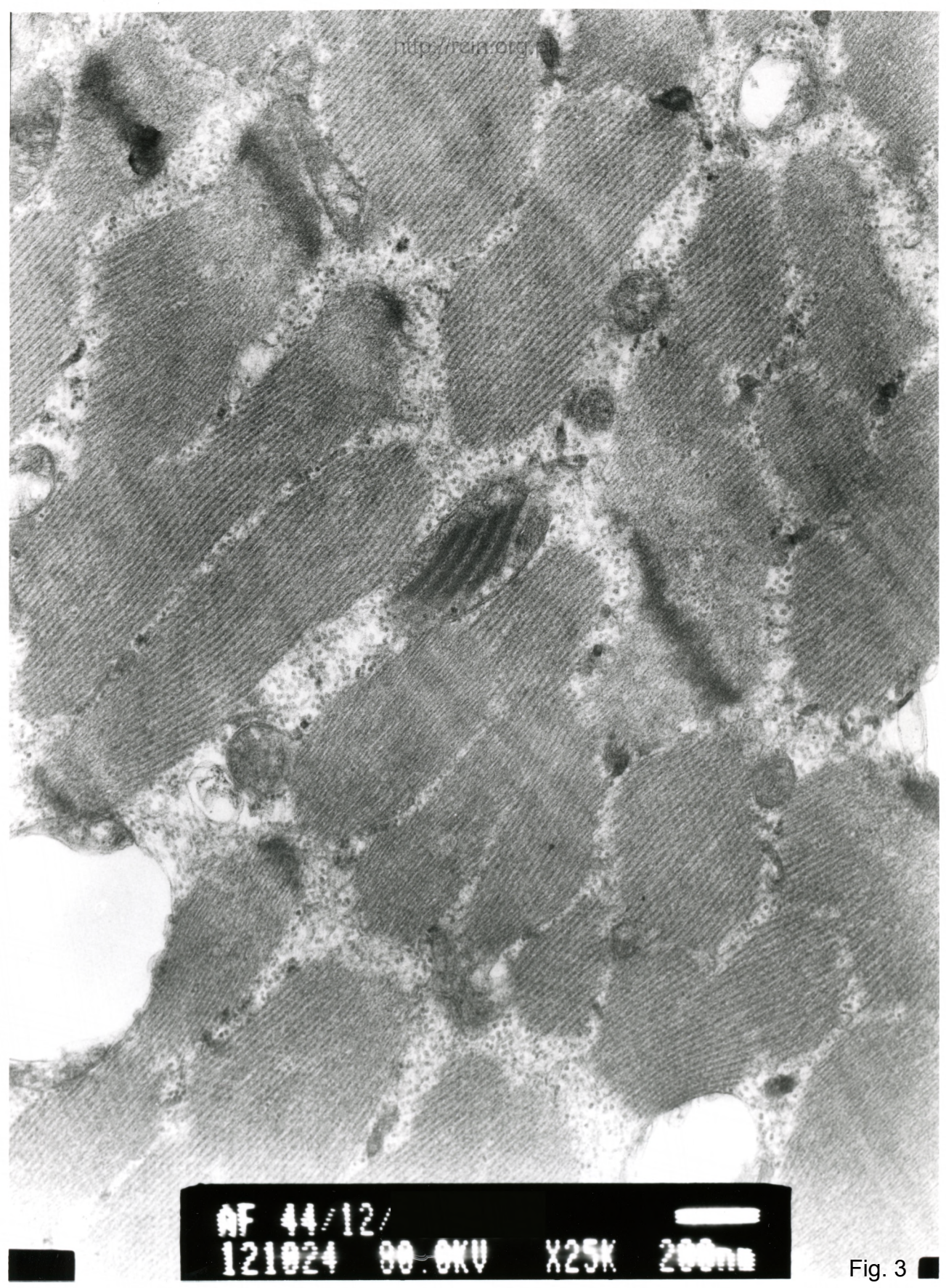
AF 44/12/
121020 80.0KV X20K 200nm

Fig. 1



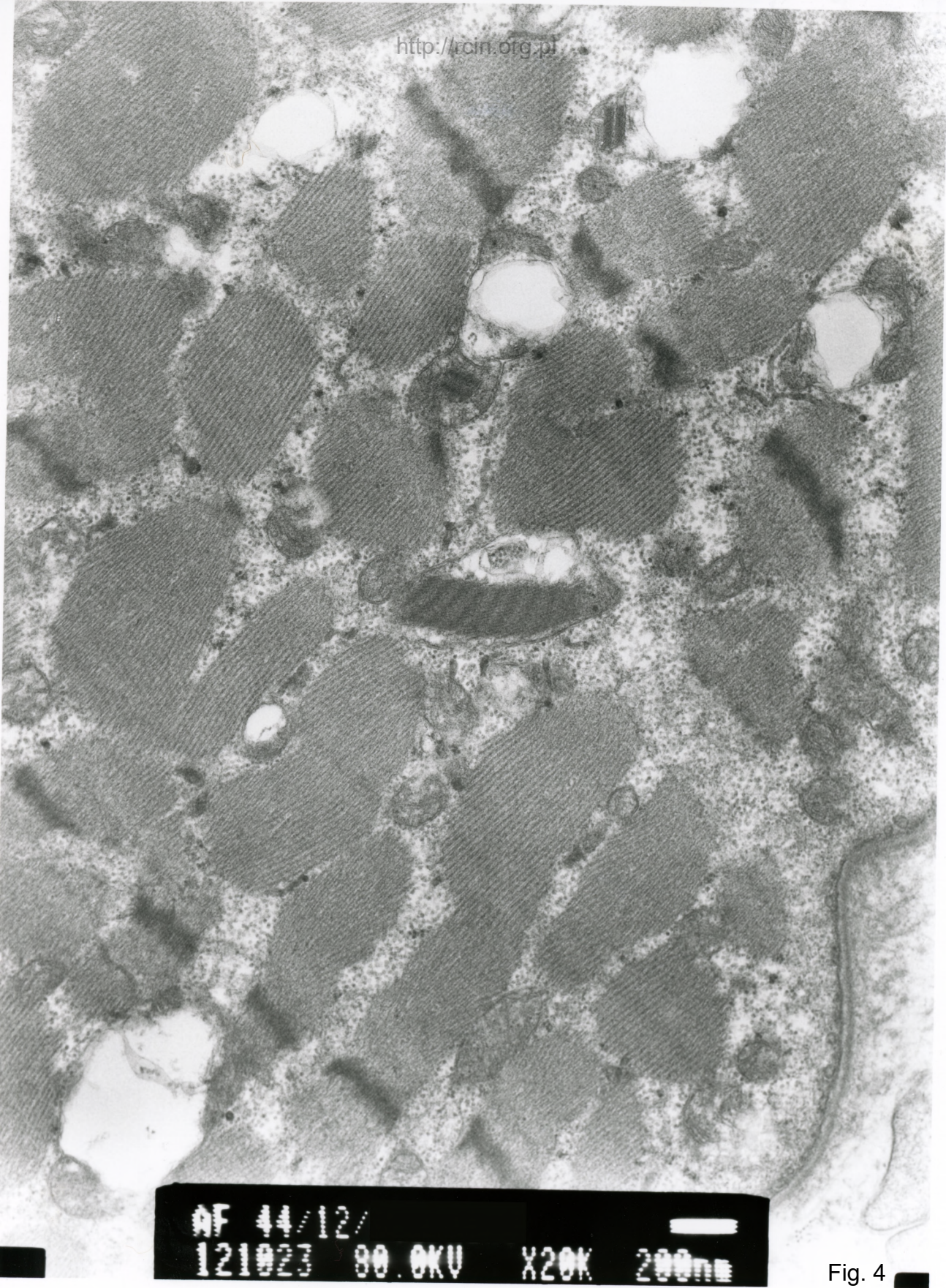
AF 44/12/
121022 00.0KV X20K 200nm

Fig. 2



AF 44/12/
121024 00.0KV X25K 200nm

Fig. 3



AF 44/12/
121023 80.0KV X20K 200nm

Fig. 4