

Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym i elektronowym

Nr: 3/12 (3/12 ME)

Imię i nazwisko :

Wiek:

Rozpoznanie:

Data pobrania wycinka: 23 I 2012

Mięsień: biceps

W pobranym wycinku włókna mięśniowe w ogromnej większości wykazują prawidłową średnicę wśród nich pojedyncze włókna wyraźnie mniejsze rozrzucone nieregularnie nie wykazują cech zaniku. W barwieniu trichromem Gomoriego niektóre włókna cechuje obecność kropelkowatych wakuoli o jasnej strukturze. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany z niewielką przewagą włókien typu 2 bez zmian w aktywności enzymów. Obecność drobniutkich wakuoli „kropli tłuszczu” wymaga oceny w mikroskopie elektronowym.

Analiza ultrastrukturalna pobranego materiału nie wykazała obecności struktur nitkowatych. Architektura strukturalna miofibrylli, mitochondriów, siatki sarkoplazmatycznej prawidłowa w przestrzeniach między włókienkowych i pod sarkolemmą widoczne drobne /po kilka/ skupiska kropli tłuszczu. Powyższe odchylenia wymagają oceny poziomu palmitylotransferazy karnityny.

Prof. dr hab. A. Fidziańska - Dolot

Warszawa 18.01.2011

3 x biopsje: Krosno - m. naramienny
Lublin - mięsień
Krosno - Biceps łoni

Dotyczy Pani dr

44 letnia pacjentka przyjęta do Instytutu Reumatologii do ustalenia rozpoznania .

Wywiad : **Dzieciństwo** - nawracające anginy (leczone antybiotykami + profilaktyka gorączki reumatycznej.)

W młodości zmiany skórne (trądzik o ciężkim przebiegu) , liczne infekcje o ciężkim przebiegu (róža, ospa wietrzna itd)

Od około 30 rż nasilenie zmian skórnych i śluzówkowych (bolesne owrzodzenia w jamie ustnej i na śluzówkach narządów rodnych), bóle głowy , nawracające bóle brzucha z biegunką.). Dołączenie się problemów zapalnych w obrębie jamy ustnej (zapalenie dziąseł, języka , utrata 2 zębów – podczas mycia zębów i jedzenia)

Hospitalizacje i rozpoznania:

10.01.2007 operacja przepukliny L5-S1

styczeń 2008 – bóle mięśni proksymalnych obręczy barkowej i biodrowej , bóle mięśni pleców z ich osłabieniem , duszność , dysfonia , dysfagia, zaburzenie równowagi obrzęki okolicy oczodołów , świąd, pieczenie łzawienie oczu , bóle stawów rąk z obrzęki i zaczerwienieniem skóry nad stawami.
Objawy neurologiczne (parestezje, zab. czucia)

marzec 2008 – **rozpoznanie PM** – Krosno Oddział Reumatologii (zmiany w biopsji mięśnia – wycinek 7797 , zmiany miogenne w EMG) - Wlewy z Solu -Medrolu 8.5 g do sierpnia 2008 (hospitalizacja 1-6) . Leczenie MTX i Encorton 30 mg/dobę

październik - listopad 2008 (hospitalizacja 7-8)– klinika Reumatologii i UchTŁ – Lublin - rozp. *Miopatia zapalna do obserwacji (w kapilaroskopii – obraz może sugerować typowe zmiany dla DM)* – przeprowadzono badania celem wykluczenia procesu rozrostowego (gastroskopia, kolonoskopia, mammografia, badanie kontrastowe j. cienkiego, antygeny npl, CT jamy brzusznej, konsultacja ginekologiczna) leczenie MTX – 25 mg/tydz, Encorton 15 mg/ tydz

05.02.2009 (hospitalizacja -9) – klinika Reumatologii i UchTŁ – Lublin - ponowna ocena wycinka 7797 – bez cech polimyositis – wycofano się z rozpoznania idiopatycznego zapalenia mięśni odstawiono Metotreksat i zalecono zmniejszanie Encortonu (przy dawce 20 mg/ dobę – pacjentka ma bardzo silne dolegliwości bólowe I osłabienie mięśni uniemożliwiające normalną egzystencję)

kwiecień 2009 rok (hospitalizacja-10) – Klinika Neurologii Szpital Kliniczny ul Banacha – rozpoznanie Miopatia nemalinowa o późnym początku – przypadek sporadyczny (na podstawie biopsji mięśnia)- leczenie metotreksatu oraz sterydów

04. listopad 2009 (hospitalizacja 11) Klinika Neurologii Szpital Kliniczny ul Banacha – rozpoznanie Miopatia nemalinowa o późnym początku – przypadek sporadyczny –

Prof. Kajdaniński
biopsje - próby
w diagnostyce

+ biopsje
wasku

zalecono odstawienie MTX i Sterydów

marzec 2010 (hospitalizacja 12) Klinika Neurologii Szpital Kliniczny ul Banacha –
rozpoznanie ***Miopatia nemalinowa o późnym początku*** – przypadek sporadyczny –
odstawiono immunosupresję

lipiec 2010 (hospitalizacja 13)– Klinika Układowych Chorób Tkanki Łącznej – bez rozpoznania
układowej choroby tkanki łącznej – zalecono odstawienie Encortonu

sierpień 2010 (hospitalizacja 14) - Oddział Kliniczny Kliniki Alergii i Immunologii – Kraków –
Niedobór odporności humoralnej leczenie immunoglobulinami (hospitalizacje 15,15a,)bez efektu

listopad 2010 (hospitalizacja 16)Klinika Neurologii Szpital Kliniczny ul Banacha – rozpoznanie
Miopatia nemalinowa o późnym początku – przypadek sporadyczny –

marzec 2011 (hospitalizacja 17,18) - Oddział Kliniczny Kliniki Alergii i Immunologii – Kraków
-zastosowano 5 plazmaferez oraz rozpoczęto podawanie mykofenolanu mofetilu – odstawiono
w kwietniu 2011

27 kwiecień 2011(hospitalizacja 19) - Oddział Kliniczny Kliniki Alergii i Immunologii – Kraków
biopsja bł.śluzowej jamy nosowej – bez cech Ziarniniaka Wegenera . Rozpoczęto podawanie
Endoksanu

03.czerwiec 2011 (hospitalizacja 20) - Klinika Neurologii Szpital Kliniczny ul Banacha ***Miopatia
nemalinowa o późnym początku podtrzymane rozpoznanie*** MNR głowy (diagnostyka bólów
głowy - niewielka jama malacyjna wg neurologów bez znaczenia klinicznego)

lipiec 2011 (hospitalizacja 21) – Oddział Kliniczny Kliniki Alergii i Immunologii – Kraków –
Rozpoznanie : ***Miopatia nemalinowa. Zespół depresyjno lekowy , niedobór odporności*** – zalecono
odstawienie leczenia immunosupresyjnego

wrzesień 2011 – Podkarpacki Ośrodek Onkologiczny – wykluczono szpiczaka (trepanobiopsja)

październik 2011- Świętokrzyskie Centrum Onkologii -PET bez cech meta

październik 2011 – Badanie USG dopplerowskie tętnic kończyn dolnych – stwierdzono rozlany
proces włóknienia mięśni kończyn dolnych

styczeń 2012 – Instytut Reumatologii EMG – uszkodzenie miopatyczne mięśnia
naramiennego prawego , zapis z mięśnia uda bocznego - prawidłowy

..... - obniżony poziom witaminy D

Biceps lewy

Dr. Nowakowska - Ptacek

3174956
Dr n. med. Paula Sliwińska-Stańczyk
Internista
specjalista reumatolog

Przypadek 3/12 (3/12 ME)

Rozpoznanie:

Fig. 1-6. Włókna mięśniowe w większości o prawidłowej średnicy i zachowanej architekturze, prawidłowa struktura miofibryli. Obserwuje się dość liczne krople tłuszczu, tworzące większe skupiska pod sarkolemmą.

Analiza mikroskopowo-elektronowa nie wykazała obecności nitkowatych struktur charakterystycznych dla miopatii nemalinowej.

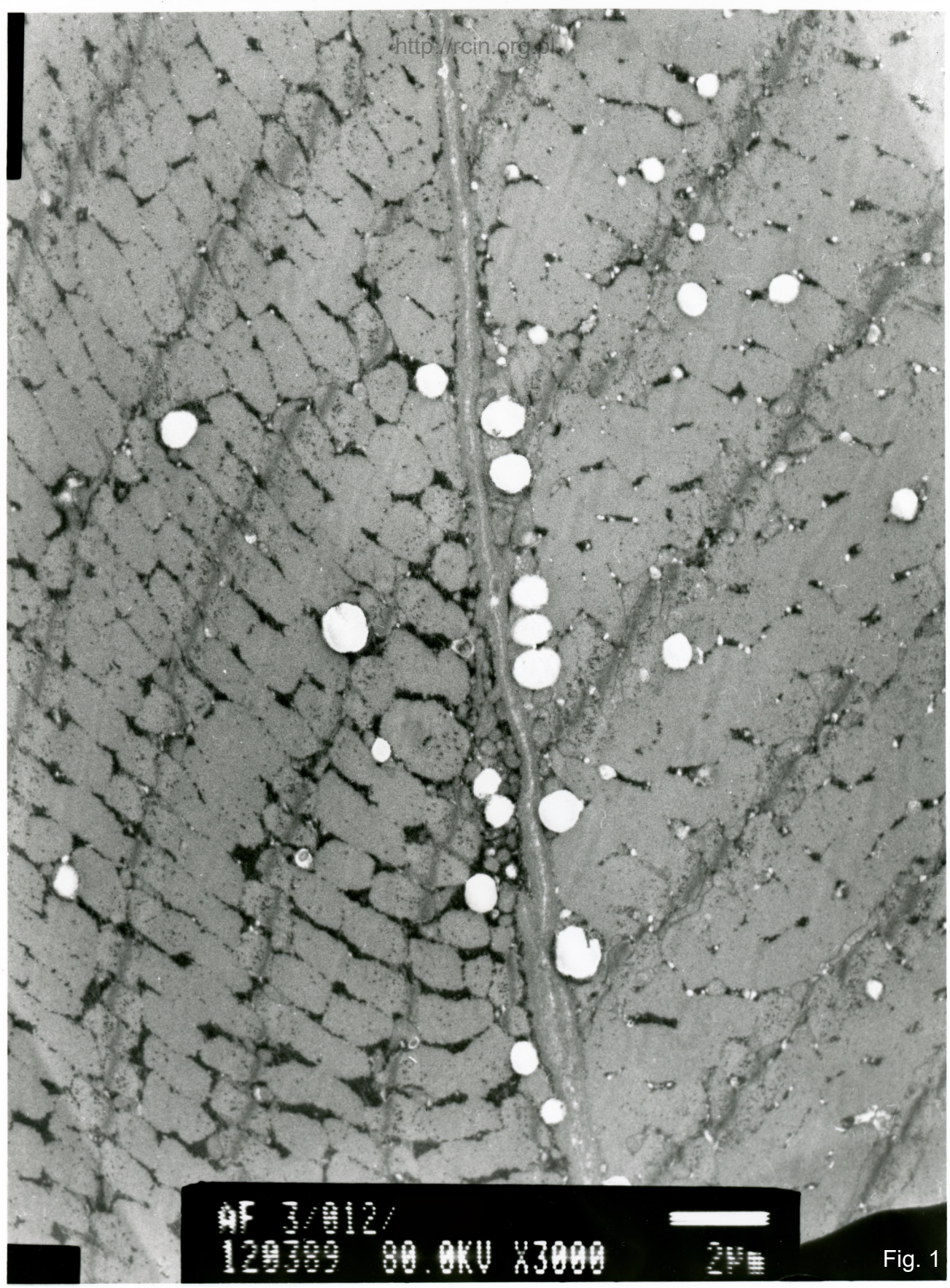
Summary

A 45-year-old patient was examined. A biceps biopsy was performed.

Most of the muscle fibers were characterized by normal diameter and preserved architecture, structure of myofibrils was unchanged. Quite numerous fat droplets were observed, forming clusters under the sarkolemma (Fig. 1-6).

Microscopic analysis of the biopsy did not reveal filamentous structures characteristic for nemaline myopathy.

Biochemical evaluation of carnitine palmitoyltransferase in the muscle tissue is advisable.



AF 3/012/
120000 00.0KV X3000

2µm

Fig. 1



AF 3/812/
129227 80.0KV X6000

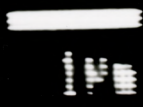
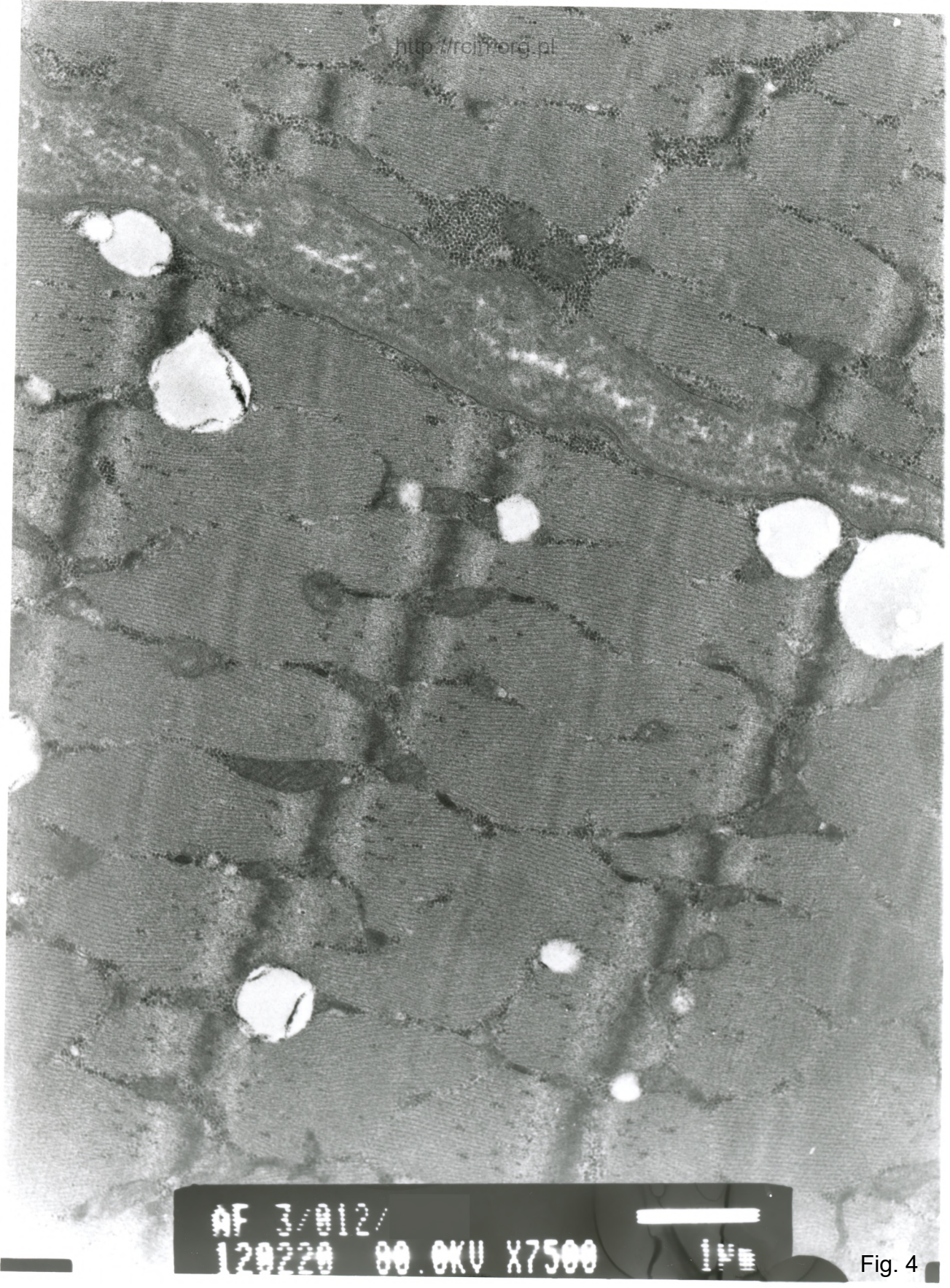


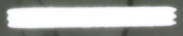
Fig.2



Fig. 3

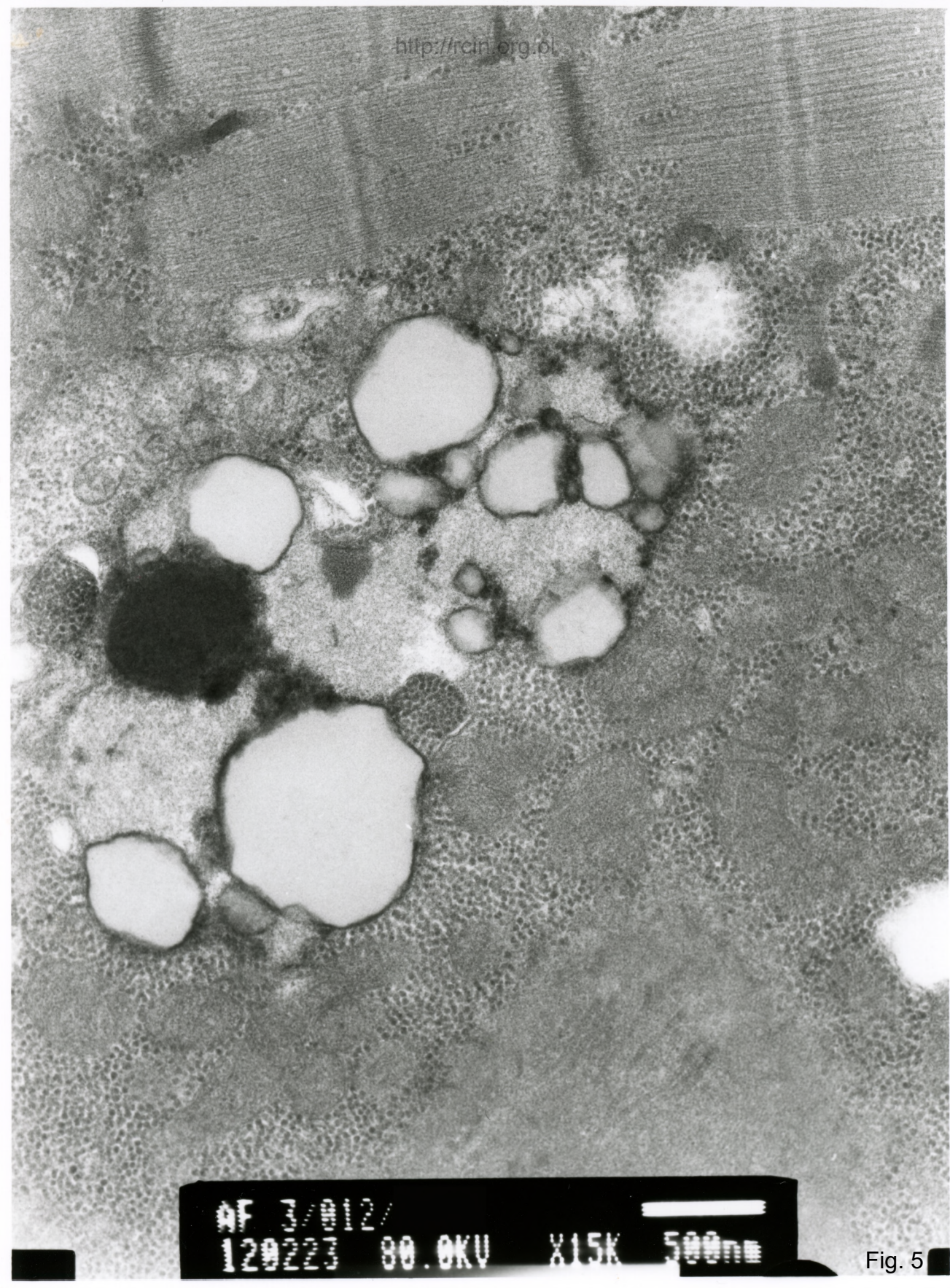


AF 3/012/
120220 00.0KV X7500



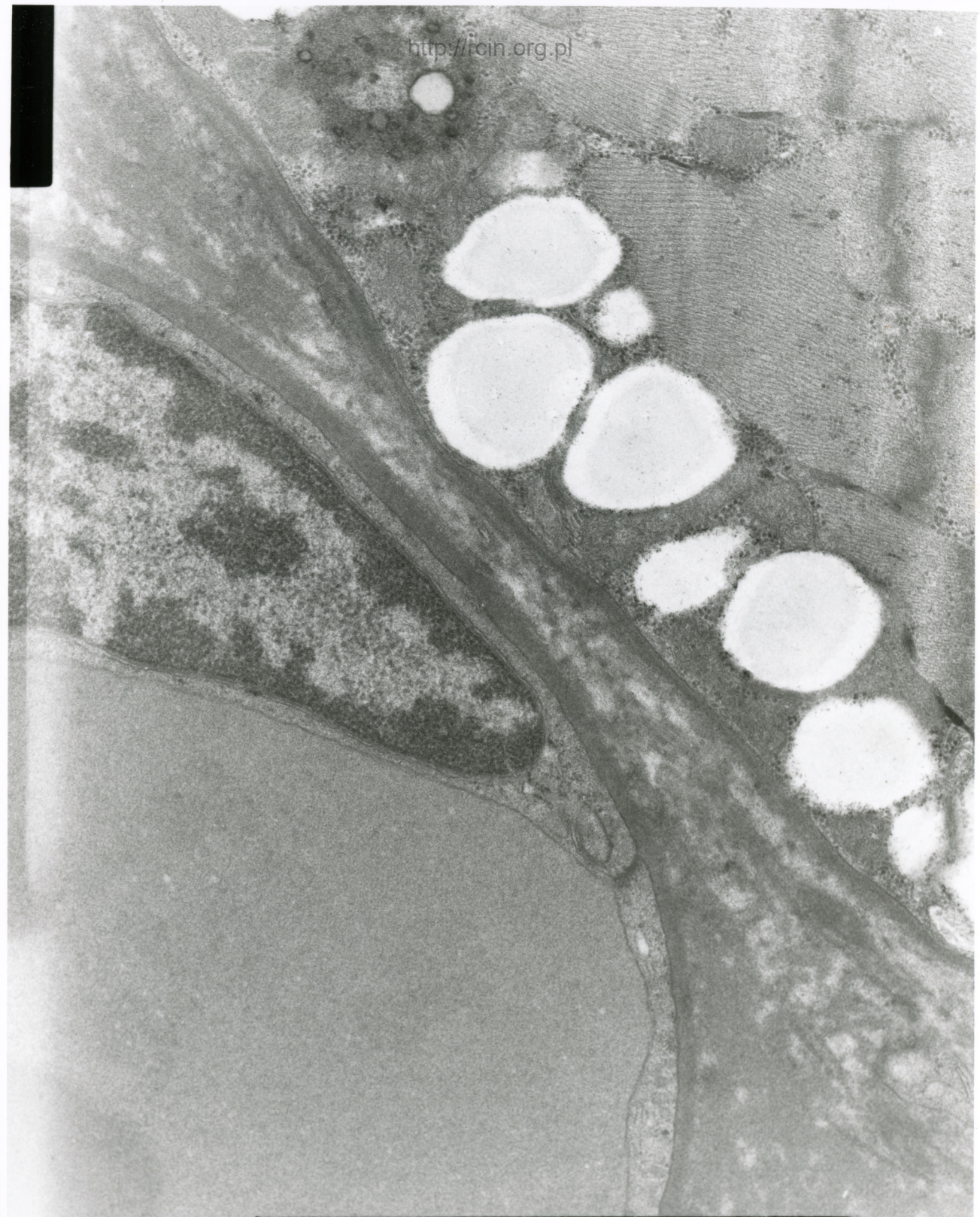
1µm

Fig. 4



AF 3/012/
120223 80.0KV X15K 500nm

Fig. 5



AF 3/012/
129224 80.0KV X10K 500nm

Fig. 6